Aus der Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie
der Philipps-Universität zu Marburg
Direktor: Prof. Dr. H. STUTTE

Verlaufsdynamik und Psychopathologie der subakuten Panencephalitiden des Kindes- und Jugendalters

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades der gesamten Medizin
der hohen Medizinischen Fakultät
der Philipps-Universität Marburg

vorgelegt von

Hermann Walther
aus Michelstadt

Marburg 1968

Fotodruck: Erich Mauersberger, Marburg

Aus der Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie
der Philipps-Universität zu Marburg
Direktor: Prof. Dr. H. STUTTE

Verlaufsdynamik und Psychopathologie der subakuten Panencephalitiden des Kindes- und Jugendalters

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades der gesamten Medizin
der hohen Medizinischen Fakultät
der Philipps-Universität Marburg

vorgelegt von

Hermann Walther
aus Michelstadt

Marburg 1968

Fotodruck: Erich Mauersberger, Marburg

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Angenommen von der Medizinischen Fakultät
der Universität Marburg am 21.11.1968
Gedruckt mit Genehmigung der Fakultät
Dekan: Prof.Dr.med. W. Straub
Referent: Prof.Dr.med. H. Stutte
Correferent: Doz.Dr.med. H. Solcher

VERLAUFSDYNAMIK UND PSYCHOPATHOLOGIE BEI SUBAKUTEN PANENCEPHALITIDEN DES KINDES- UND JUGENDALTERS

I. FRAGESTELLUNG UND ARBEITSWEISE

II. KRITISCHE ANMERKUNGEN ZUR METHODIK

III. DER FORMENKREIS DER SUBAKUTEN PANENCEPHALITIDEN

a) Geschichtliches
b) Epidemiologisches
c) Bisherige Kenntnisse über die Ätiologie
d) Klinisches Bild
e) Histopathologische Befunde
f) Diagnostik

IV. KASUISTISCHE BELEGE ZUR VERLAUFSDYNAMIK UND PSYCHOPATHOLOGIE

a) Literaturfälle
b) Fälle aus der Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie Marburg/L.

V. VERTEILUNG DER UNTER IV. DARGESTELLTEN FÄLLE NACH GESCHLECHT, ERKRANKUNGSALTER UND BESTANDENER VORSCHÄDIGUNG

1. Geschlechterverteilung
2. Erkrankungsalter
3. Vorhandene Vorschädigungen

VI. VERLAUFSDYNAMISCHE ASPEKTE, AUFGEZEIGT AN HAND DER FÄLLE UNTER IV.

1. Dauer der Erkrankung
2. Beziehung des Erkrankungsalters zur Dauer der Krankheit
3. Remissionen, Stillstände, Defekt- und vollkommene Heilungen

VII. ALLGEMEINE INSBESONDERE PSYCHOPATHOLOGISCHE CHARAKTERISIERUNG DES KRANKHEITSBILDES, DARGESTELLT AN HAND DER FÄLLE UNTER IV.

1. Das erste Stadium
2. Das zweite Stadium
3. Das dritte Stadium

VIII. DIE VARIATIONSBREITE DES PSYCHOPATHOLOGISCHEN UND NEUROLOGISCHEN BILDES

IX. EPIKRITISCHE BETRACHTUNGEN

X. DIFFERENTIALDIAGNOSTISCHE ASPEKTE

XI. ZUSAMMENFASSUNG

XII. LITERATURVERZEICHNIS

I. FRAGESTELLUNG UND ARBEITSWEISE

Bei der subakuten Panencephalitis des Kindes- und Jugendalters handelt es sich um eine vergleichsweise seltene Krankheit. Die meisten Autoren übersehen bisher nur wenige eigene Fälle. Die veröffentlichten Arbeiten, besonders jene, welche sich auf eine größere Zahl von Kasuistiken stützen, berichten meist über histopathologische, elektroencephalographische und epidemiologische Aspekte. Sofern das psychopathologische Bild in den Vordergrund gerückt wird, handelt es sich entweder um außergewöhnlich verlaufende Einzelfälle, oder die Anzahl der angeführten Kasuistiken ist so gering, daß die große Variationsbreite desselben nicht erfaßt werden konnte.

Ziel der vorliegenden Arbeit ist es, die Verlaufsdynamik und Psychopathologie der subakuten Panencephalitiden im Kindes- und Jugendalter an einem größeren Krankengut aufzuzeigen. Es soll besonders auf die verschiedenen Möglichkeiten des Verlaufs und die große Variabilität des psychopathologischen Bildes hingewiesen werden. Letzteres bereitet - besonders im Initialstadium der Erkrankung - häufig differential-diagnostische Schwierigkeiten. Deshalb soll besonderes Gewicht auf die Darstellung der Erstsymptome im Hinblick auf ihre Bedeutung für die Frühdiagnose gelegt werden.

In der vorliegenden Arbeit wurden alle erreichbaren Veröffentlichungen über die subakute Panencephalitis im Kindes- und Jugendalter, sofern sie für die Fragestellung verwertbare Einzelfalldarstellungen enthielten, zusammengestellt und ausgewertet. Dabei handelt es sich um über 70 im Original oder Referat

erfaßte Arbeiten. Das Material wurde ergänzt durch 4 von Herrn Prof.Dr.H.STUTTE (Universitätsklinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie Marburg/L.) überlassene Krankengeschichten.

Insgesamt stützt sich die Untersuchung auf 126 Fälle. In der Literatur waren sie unter der Bezeichnung "Inclusion Encephalitis Dawson, Panencephalitis nodosa Pette-Döring und Subakute sklerosierende Leukoencephalitis van Bogaert" zu finden. Weiter wurden Fälle verwertet, die von ihren Autoren mit den oben genannten Erkrankungen identisch erklärt, aber nach ihrer Ansicht mit treffenderen Bezeichnungen belegt wurden.

Die Berechtigung, diese Veröffentlichungen gemeinsam abzuhandeln, ergibt sich - wie weiter unten dargelegt werden wird - aus den Erkenntnissen der neueren Forschung.

Die aus der Literatur zusammengetragenen Fälle werden zur allgemeinen Dokumentation - geordnet nach dem Alter der Patienten - in ihren wichtigsten Punkten kurz referiert. Die von Prof.STUTTE überlassenen Krankengeschichten sollen ausführlicher dargestellt werden.

II. KRITISCHE ANMERKUNGEN ZUR METHODIK

Es soll nicht versäumt werden, auf die zahlreichen Fehlerquellen und Ungenauigkeiten hinzuweisen, die durch die Auswertung eines so heterogenen neurologisch-psychiatrischen Krankengutes auftreten. Kasuistische Mitteilungen, die neurologische, elektroencephalographische, histopathologische und andere Aspekte in den Vordergrund stellen, schildern natürlich psychopathologische Symptome nicht immer so subtil, wie es zur Beantwortung der Fragestellung der vorliegenden Arbeit eigentlich erforderlich wäre. Das gewöhnlich verwendete psychodiagnostische Schema ist lediglich darauf abgestimmt, stärkere Abweichungen des Verhaltens und größere Intelligenzdefekte aufzuzeigen. Über die spezifischen Eigenheiten und Gesetzmäßigkeiten des psychopathologischen Bildes einer Erkrankung können eigentlich nur Aussagen gemacht werden, wenn bei einer größeren Anzahl von Patienten ein einheitlicher Raster bei der Untersuchung verwendet wird. D.h., die gesammelten Fälle können nur mit Vorbehalt verglichen werden.

Die fehlende Mitteilung differenzierterer psychopathologischer Symptome in den einzelnen Arbeiten kann verschiedene Gründe haben:

1. sie waren für die Fragestellung der betreffenden Arbeit unerheblich
2. sie waren bei dem geschilderten Fall nicht vorhanden
3. sie wurden diagnostisch nicht erfaßt.

Wie weiter unten dargelegt werden wird, liegt es in der Natur des schleichenden, heimtückischen Beginns der subakuten Panencephalitis, daß der Krank-

heitswert der Initialsymptome oft nicht erkannt wird. So sind selbst über die Zeitdauer des einzelnen Krankheitsfalles häufig nur schwer genaue Angaben zu machen. Selbst wenn sich ein Trauma in der Vorgeschichte findet, läßt sich der Beginn der Erkrankung nicht eindeutig festlegen; denn so lange die Ätiologie des Leidens noch im Dunkeln liegt, ist es in diesen Fällen nicht zu entscheiden, ob dieses Ereignis ein mitauslösender, krankmachender Faktor war, oder ob die schon bestehende Erkrankung für den Unfall verantwortlich gemacht werden muß.

Die Berichte über die psychischen Veränderungen, die besonders in der Initialphase der Erkrankung von Bedeutung sind, stammen in den meisten Fällen von Eltern oder Lehrern der Patienten und haben wegen ihrer Subjektivität oft nur begrenzten Aussagewert. Aber auch die klinischen Beobachtungen und Mitteilungen können nicht absolut genommen werden, da psychische Veränderungen ja nicht mit Zollstock und Waage zu erfassen sind.

Von einer statistischen Auswertung des Materials muß aus all diesen Gründen Abstand genommen werden. Die Hauptsymptome sollen nur zur groben Orientierung nach Art und Häufigkeit tabellarisch zusammengestellt werden. Ein solches Vorgehen erscheint bei der Seltenheit der Krankheit, dem allenfalls kasuistisch begründeten Erfahrungswissen des einzelnen Beobachters und dem deshalb z.Z. noch recht lakunären Wissen um Symptomatologie und Verlauf der subakuten Panencephalitis gerechtfertigt.

III. DER FORMENKREIS DER SUBAKUTEN PANENCEPHALITIDEN

Zum Formenkreis der subakuten Panencephalitiden zählen: die Inclusion Encephalitis Dawson, die Panencephalitis nodosa (auch Knötchenencephalitis) Pette-Döring, die subakute sklerosierende Leukoencephalitis van Bogaert und zahlreiche Fälle, die von ihren Autoren mit anderen Bezeichnungen belegt wurden, jedoch im klinischen und histologischen Bild den drei zuerst erwähnten Formen entsprechen.

PETTE und KALM (68) betonen in ihrem Handbuch-Beitrag die Berechtigung, die drei Encephalitis-Formen wegen ihres gleichartigen Krankheitsverlaufes und wegen gewisser histopathologischer Ähnlichkeiten zusammenzufassen. Je nach dem Temperament des Verfassers liessen sich verschiedene Ansichten vertreten, sei es das Betonen der Unterschiede oder das Hervorheben ihrer vielen Gemeinsamkeiten.

a) Geschichtliches

1943 veröffentlichte DAWSON (20) einen Encephalitis-Fall unter dem Titel "Cellular inclusions in cerebral lesions of lethargic encephalitis". Durch spätere Erfahrungen konnte der Fall von der Encephalitis lethargica abgegrenzt und dem Formenkreis der subakuten Panencephalitiden zugeordnet werden. Weitere Veröffentlichungen folgten von: BRAIN-GREENFIELD u. RUSSELL (12), DUBOIS-VAN BOGAERT, LHERMITTE (25), MARTIN-MACKEN u.HESS (54), MALAMUD-HAYMAKER u.PINKERTON (53).

PETTE u.DÖRING (66) veröffentlichten 1939 4 Fälle einer Panencephalitis, die klinisch und histologisch der Encephalitis japonica ähnlich waren.

HASENJÄGER u.LENZ (36), BONHOFF (9), PETTE u.KALM (69) und KALM (43) teilten in den folgenden Jahren ähnliche Befunde mit.

BODECHTEL u.GUTTMANN (3) beschrieben 1931 eine Encephalitis mit sklerosierender Entzündung des Hemisphärenmarks. VAN BOGAERT (4) erhob ähnliche Befunde und prägte 1945 den Namen "Subakute sklerosierende Leukoencephalitis", und zwar für Krankheitsfälle, deren wesentliches histopathologisches Merkmal in subcorticalen Gliosen bestand, die im Occipitalhirn besonders ausgeprägt waren. Auch diese Befunde wurden späterhin wiederholt von anderen Autoren erhoben: BONHOFF (9), EICKE (26), MYLE u.VAN BOGAERT (60), DUBOIS, VAN BOGAERT u. LHERMITTE (25), DELLAERT, MAERE u.VAN BOGAERT (23), RADERMECKER (72), ROSANOFF (76) und KALM (43).

Es wurden aber häufig Fälle beobachtet, die Merkmale sowohl der subakuten sklerosierenden Leukoencephalitis van Bogaert als der Panencephalitis nodosa Pette-Döring aufwiesen. Deshalb äußerten PETTE und KALM 1953 (68) in ihrem Handbuch-Beitrag die Auffassung, daß das eine Extrem der Erkrankung die von PETTE u. DÖRING beschriebene Panencephalitis, das andere Extrem die Leukoencephalitis van Bogaert sei. Bei der Mehrzahl der Fälle handle es sich um Mischbilder.

b) Epidemiologisches

Während in den 50er Jahren noch der Eindruck vorherrschte, die subakuten Panencephalitiden des Kindes- und Jugendalters gehörten zu einer Krankheitsgruppe, die im Zunehmen begriffen sei,

zeigt sich jetzt nach mehrjährigen Beobachtungen, daß die Erkrankungsfrequenz wohl gleichbleibend ist.

So äußerte z.B. HORANYI (39) 1955, daß die Panencephalitis nodosa in Ungarn zuzunehmen scheine. TARISKA (82) bestätigte noch 1959 diese Annahme. USUNOFF, BOJINOV u.GUÉORGUIEV (84) sahen in Bulgarien während eines Zeitraums von 7 Jahren 28 Fälle und glaubten 1957 ebenfalls noch an eine zunehmende Häufigkeit.

1962 konnten LORAND, NAGY u.TARISKA (51) zusammenfassend über 48 Fälle aus Ungarn berichten und betonten, daß sich die Häufigkeit des Auftretens während 6 Jahren nicht wesentlich geändert habe. Nach ihrer Ansicht handelt es sich um eine weltweit verbreitete Erkrankung, die jedoch in Europa am häufigsten vorkommt. Bei 33 Fällen lag der Erkrankungsbeginn zwischen September und Mai. CANAL u.TORCK (18) veröffentlichten 1964 eine epidemiologische Studie der subakuten sklerosierenden Leukoencephalitis in Belgien und stellten fest, daß deren Frequenz während der letzten 20 Jahre gleichgeblieben ist, ohne daß eine jahreszeitliche Beeinflussung zu erkennen war. Zu letzterem Ergebnis war 1960 auch Irmi STOCKER (79) gekommen, die 66 Fälle aus der Literatur zusammengetragen hat. Während jedoch CANAL u.TORCK (18) fanden, daß die Landbevölkerung (= Bewohner von Zentren unter 10 000 Einw.) zweimal häufiger betroffen war, stellte Irmi STOCKER (75) - bei 23 Angaben zu dieser Frage - fest, daß das Verhältnis mit 11/12 praktisch ausgeglichen war. CANAL u.TORCK (18) fan-

den, daß Knaben dreimal häufiger erkranken als Mädchen. LORAND, NAGY u. TARISKA (51) geben das Verhältnis mit 2/1 an. Bei den 66 Fällen von Irmi STOCKER (79) standen 38 Knaben 28 Mädchen gegenüber.

Über die Erkrankungshäufigkeit in den einzelnen Altersstufen berichten die einzelnen Autoren wie folgt:

STOCKER: Von 66 Fällen waren 35 zwischen 5 und 9 Jahre und 23 zwischen 10 und 14 Jahre alt

LORAND, NAGY u.TARISKA: fand die Morbiditätsgefährdung zwischen 5 und 12 Jahren am größten.

Bei CANAL u.TORCK lag der Erkrankungsgipfel zwischen 6 und 12 Jahren.

Die Dauer der Erkrankung wird bei allen Autoren mit wenigen Monaten bis zu mehreren Jahren angegeben.

c) Bisherige Kenntnisse über die Ätiologie

Die Ursache der subakuten Panencephalitiden ist noch nicht endgültig geklärt. Auf Grund der klinischen und histopathologischen Untersuchungen wird jedoch von fast allen Autoren die entzündliche Natur des Prozesses auf Grund einer Virusinfektion als nahezu sicher angesehen. Im Laufe der Jahre wurden immer wieder - jedoch erfolglos - Versuche unternommen, ein Virus zu isolieren. Lediglich MARTIN, MACKEN u.HESS (54) gelang bei ihrem Fall der Nachweis eines Virus, dessen genaue Natur jedoch nicht bestimmt werden konnte.

Daß jemals ein bestimmter Erreger gefunden werden wird, erscheint auf Grund der Forschungsergebnisse der Neuropathologie unwahrscheinlich, wirft doch JACOB (41) 1959 an Hand vergleichender Untersuchungen von eigenen Fällen und denen anderer Autoren die Frage auf, "ob die sklerosierend leukencephalitischen und panencephalitischen Reaktionsformen nicht ebenso an einen Erreger-unspezifischen pathogenetischen Grundmechanismus geknüpft sind, wie die sog. parainfektiösen, perivenös-gliösen, diffus-lymphocytären oder serös-hämorrhagischen Syndrome". Auch der Nachweis von Einschlußkörperchen ist nicht i.S. einer bestimmten Virusätiologie verwertbar. JACOB (41) betonte auf Grund seiner Studien, daß die Annahme naheliegend sei, "daß unterschiedliche Virusinfektionen zu einheitlichen Veränderungen an Ganglienzellen und Glia i.S. von Kerneinschlüssen und Eosinophilen-Degenerationen führen können, obgleich Struktur und Ausbreitung der encephalitischen Prozesse nach verschiedener Richtung gehen können". KOLÁŘ, PRÁŠILOVÁ u. TRÉCKA, DOUBRAVA u. BARAGAN (45) lehnen ebenfalls die Annahme eines spezifischen Virus als Ursache der subakuten sklerosierenden Leukoencephalitis ab. Sie akzeptieren zwar die Möglichkeit der Virusinfektion, weisen aber nachdrücklich auf die Möglichkeit parainfektiöser und neuroallergischer Mechanismen in der Ätiopathogenese hin.

WEINGARTEN u. SEITELBERGER (86) berichteten 1952 über 3 Fälle, die im frühkindlichen Alter eine Hirnschädigung i.S. einer Encephalitis oder eines Traumas durchgemacht hatten. Klinisch konnten sie einen rezidivierenden oder chronischen Prozeß aus-

schließen und nahmen eine Pfropfencephalitis bei einem schon geschädigten und weniger widerstandsfähigen Gehirn an. Da sie ebenfalls eine Virusätiologie für wahrscheinlich halten, ziehen sie die Frage der Virusaktivierung oder Provozierung im Bieling'schen Sinne in Betracht. BIELING (2). Sie stützen sich dabei auf die Ansicht von ASPERGER (1), der fand, daß die an einer Encephalitis erkrankten Kinder "in einer Häufigkeit, die kein Zufall mehr sein kann", vorher cerebral geschädigt waren. Aber auch eine besondere Hochwertigkeit des ZNS sieht er nach seinen Erfahrungen als disponierenden Faktor an. (Diese Aspekte wurden bei den bisherigen Veröffentlichungen über die subakuten Panencephalitiden nicht oder doch nur am Rande berücksichtigt.)

d) Klinisches Bild

Wie zu Beginn angedeutet, handelt es sich bei den subakuten Panencephalitiden um eine Krankheitsgruppe, die ein überaus breites Spektrum sowohl neurologischer als auch psychopathologischer Symptome bieten kann. Die Mehrzahl der Fälle verläuft aber so charakteristisch, daß es verschiedenen Autoren schon nach wenigen Beobachtungen gelang, allein aus dem klinischen Verlauf die richtige Diagnose zu stellen. So VAN BOGAERT (4), der 1945 nach 4 Verlaufsbeobachtungen von der Eigenständigkeit dieser Krankheit überzeugt war, den Namen subakute sklerosierende Leukoencephalitis vorschlug und das typische klinische Achsensyndrom in seinen Hauptzügen schilderte. PETTE u. KALM (68), welche die 3 Sonderformen der subakuten Panencephalitis als klinische Ein-

heit betrachten, wiesen in ihrem Handbuch-Beitrag 1953 auf den bei vielen Fällen zu beobachtenden phasischen Verlauf hin. Auch STUTTE (80) schildert die Erkrankung in drei Stadien mit fließenden Übergängen verlaufend, wobei er betont, daß der Krankheitscharakter der Initialsymptome oft verkannt wird.

Das erste Stadium ist gekennzeichnet durch eine langsam, immer mehr zunehmende Wesensänderung und Leistungsminderung auf geistigem Gebiet, aphasische, apraktische und agnostische Ausfälle stehen häufig im Vordergrund (VAN BOGAERT (7)). Auffallend ist die erhebliche Verlangsamung und emotionale Verflachung. STUTTE (81) spricht von einem bradyphrenen Syndrom. Diese Störungen können Wochen bis über 1 Jahr andauern, bis mit rhythmischen, extrapyramidalen Hyperkinesen, wechselnden Tonusstörungen oder epileptischen Manifestationen das zweite Stadium einsetzt. Der geistige Zerfall schreitet unerbittlich bis zur Demenz fort, wird aber häufig durch den sich ausbildenden Mutismus verschleiert (VAN BOGAERT (7)). Die extrapyramidalen Bewegungsstörungen sind äusserst vielgestaltig und können mehr oder weniger stark ausgeprägt sein. Pyramidenzeichen werden nur selten beobachtet. Der Muskeltonus ist meist erhöht, und mit der Ausbildung einer allgemeinen Rigidität und einem Nachlassen der Bewegungsunruhe kündet sich das dritte Stadium an. In dem sich in wechselnder Schnelligkeit ausbildenden Zustand der Decortikation können die Kranken Wochen bis Jahre verharren. Trotz häufig noch genügender Nahrungsaufnahme geraten sie in einen Zustand der Kachexie (WEINGARTEN u.SEITELBERGER (86)). An zentralen vegetativen Regulationsstö-

rungen oder interkurrenten Infekten gehen sie schließlich zugrunde.

In der Regel führt die Erkrankung innerhalb von Wochen und Monaten zum Tode. Der Beginn muß nicht immer schleichend sein. LORAND, NAGY u. TARISKA (51) weisen in ihrer Arbeit darauf hin, daß auch psychotische und epileptische Symptome die ersten Manifestationen sein können.

PETTE u.KALM (68) vertreten 1953 die Ansicht, daß nach allgemein pathologischen Erfahrungen anzunehmen sei, daß auch Defektheilungen und abortive Erkrankungen vorkommen können.

e) Histopathologische Befunde

Zur Unterscheidung der drei Formen der subakuten Panencephalitis kam es durch die unterschiedliche Prozeßausdehnung und das Vorherrschen bestimmter histologischer Merkmale bei den einzelnen Fällen. Darauf hatten die Untersucher zunächst ihr besonderes Augenmerk gerichtet. Die pathognomonische Bewertung der einzelnen Befunde war äußerst schwierig. PETTE und seine Schule glaubten, daß die Entzündung an beliebiger Stelle des ZNS auftreten könne und prägten den Begriff "Panencephalitis". Ein wesentliches histologisches Merkmal ihrer Fälle sahen sie in den knötchenförmigen Gliawucherungen, die ihren Sitz vorzugsweise in der Großhirnrinde, in den Stammganglien, den Brücken- und Kleinhirnkernen, sowie in den Oliven hatten.

VAN BOGAERT nahm zwar auch eine primäre, vom Mark unabhängige Entzündung der grauen Substanz

an, betrachtete aber die sklerosierende Markentzündung als das entscheidende Merkmal. Besonders das deutliche Mißverhältnis zwischen geringer Marklichtung und starker Gliafibrose veranlaßte ihn 1945, den Begriff "Subakute sklerosierende Leukoencephalitis" zu prägen. 1949 räumt er aber ein, daß die Gliafibrose auch "très limité" sein oder sogar ganz fehlen könne (VAN BOGAERT (5)).

Für MALAMUD, HAYMAKER u.PINKERTON (53), BRAIN, GREENFIELD u. RUSSELL (12) stand der Nachweis vom Einschlußkörperchen im Vordergrund. Aber schon 1953 betrachteten PETTE u. KALM (68) die Pan- bzw.subakute sklerosierende Leukoencephalitis als die beiden Extreme der gleichen histologischen Reaktionsweise. Durch die Fälle von MARTIN, MACKEN u.HESS (54), VENKOVSKY u. VANEK (85), MATTYUS (57), MARTIN u.ISLER (55), POSER u. RADERMECKER (70), KALAB u. Mitarb. (42) wurde der Übergang zwischen der Dawson'schen und der van Bogaert'schen Form erwiesen. Bei erneuter Durchmusterung ihrer Präparate fanden DUBOIS, VAN BOGAERT u. LHERMITTE (25) ebenfalls Einschlußkörperchen. MATTYUS (57) schloß in seiner Arbeit daraus, daß es auf Grund dieser Befunde überflüssig sei, eine selbständige Dawson'sche Encephalitis abzusondern.

In neuerer Zeit wurden maßgebende Autoren durch die Vielzahl der Veröffentlichungen, die alle histopathologischen Merkmale der drei Formen in wechselnder Ausprägung aufwiesen, die zunächst als charakteristische Eigenheiten angesehen wurden, veranlaßt, die anatomische Übereinstimmung zwischen der Panencephalitis Pette-Döring, der

subakuten sklerosierenden Leukoencephalitis van Bogaert und der Dawson'schen Einschlußkörperchen-Encephalitis hervorzuheben (VAN BOGAERT (1957)(7), HAYMAKER et al. (1958)(37), KRÜCKE (1957)(48), PRILL u. SPAAR (1965)(71)).

f) Diagnostik

Wie VAN BOGAERT 1945 (4), WEINGARTEN u. SEITELBERGER 1952 (86) u.a. betonen, ist die Diagnose der subakuten Panencephalitis in den meisten Fällen aus dem klinischen Verlauf zu stellen. VAN BOGAERT fordert aber größte Zurückhaltung, wenn Abweichungen von der typischen Symptomenkonstellation vorliegen. Ja, er schreibt sogar:"Eine atypische Krankengeschichte verbietet die Diagnose, selbst wenn bei dem Patienten gewisse Züge vorhanden sein sollten, die gegebenenfalls an eine Leukoencephalitis denken lassen können" (VAN BOGAERT (7))(1957).

Mit der Schilderung eines für die subakuten Panencephalitiden typischen EEG-Befundes durch RADERMECKER 1949 (73) wurde der Klinik ein wichtiges Hilfsmittel zur frühzeitigen Diagnose zur Verfügung gestellt. R.definierte den charakteristischen EEG-Ablauf wie folgt:"Eine Veränderung des Grundrhythmus, die zunehmend intensiver wird und über welcher polymorphe, komplexe Paroxysmen von einer erstaunlichen Regelmäßigkeit auftreten. Diese Komplexe beginnen sehr oft mit bi- oder polyphasischen Wellen, die von einer Gruppe langsamer, hoher Wellen gefolgt sind." 1957 betonte er, nachdem er ein größeres Krankengut histologisch verifizierter Krankheitsfälle überblickte, die Möglichkeit der Veränderung des elektrischen Aspektes von einem Tag zum anderen, ja bei ver-

schiedenen Ableitungen während eines Tages (RADERMECKER (74)). Er bestätigte damit die von MARTIN, MACKEN u.HESS (54) 1950 veröffentlichten Befunde. Er schloß daraus die Notwendigkeit, bei Encephalitiden Serien von EEGs abzuleiten. Auf Grund seiner Erfahrungen ist R. der Überzeugung, daß dem von ihm geschilderten charakteristischen Kurvenbild größte diagnostische Bedeutung zukommt. Bei einer Reihe von Fällen konnte er die Diagnose schon stellen, als das klinische Bild noch keine Schlüsse zu ziehen erlaubte.

Auch die Liquoruntersuchung ist bei der Diagnose der subakuten Panencephalitis von Bedeutung. Die Veränderungen sind zwar nicht pathognomonisch, aber doch so charakteristisch, daß sie bei entsprechendem klinischen Bild die Diagnose zu stützen vermögen. "Die Zellzahl ist normal oder leicht erhöht (nach PETTE u.KALM: 30/3 Zellen). Die Kolloidreaktionen (Mastix, Goldsol-Reaktion) zeigen einen Linksausfall. BÜCHER, MATZELT u. D.PETTE (15) fanden bei papierelektrophoretischen Liquoruntersuchungen eine starke Vermehrung des Gamma-Globulin. SCHINKO (65) berichtete 1961 zusammenfassend über 16 Fälle aus der Literatur und 2 eigenen mit elektrophoretischen Befunden. Es zeigten 14 Fälle Gamma-Globulinwerte von über 30%; der Mittelwert aus 27 Untersuchungen der 18 Fälle ergab eine Erhöhung auf 41%. BOOIJ (10) wies 1958 darauf hin, daß in der Elektrophorese die Gamma-Globulinzacke bei der subakuten sklerosierenden Leukoencephalitis hoch und spitz, manchmal aufgespalten, bei der disseminierten Sklerose dagegen breit und flach sei.

IV. KASUISTISCHE BELEGE ZUR VERLAUFSDYNAMIK UND PSYCHOPATHOLOGIE

Im Abschnitt a) dieses Kapitels werden die aus der Literatur zusammengetragenen Kasuistiken, geordnet nach dem Erkrankungsalter der Patienten kurz referiert, wobei besonders Gewicht auf die Schilderung des Verlaufs und der psychopathologischen Symptomatik gelegt wurde.

Im Abschnitt b) werden 4 Fälle aus der Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie Marburg/L. ausführlicher dargestellt.

a) Literaturfälle

1. MACKEN u. LHERMITTE, 1950 - Bei einem $2^1/2$-jährigen Knaben, der vorher lediglich Keuchhusten und Rubeolen durchgemacht hatte, treten plötzliche Zuckungen und Myoklonien erst eindann doppelseitig auf. Gang und intendierte Bewegungen werden unmöglich. Es kommt zu raschem Sprachverlust und nach einem kurzen Stadium psychomotorischer Erregung verfällt das Kind in Starre. Unmerklich bildet sich eine generalisierte Hypertonie aus, die Zuckungen werden seltener. 4 Wochen nach Erkrankungsbeginn erkennt es den Vater nicht mehr, reagiert nicht mehr auf Anruf. Etwa 7 Wochen nach Auftreten der ersten Erscheinungen stirbt es unter Fieberanstieg.

2. MATTYUS, 1957 - Ein 4-jähriger Knabe macht eine für Keuchhusten gehaltene Erkrankung durch. Einen Monat danach besteht eine Schwäche im rechten Bein, später auch im rechten Arm. Bis auf einzelne Worte geht sein Sprachvermögen innerhalb 10 Tagen verloren, das Sprachverständnis bleibt hingegen zunächst erhalten. Er kennt Personen nicht

mehr. Periodische Strecktonussteigerungen und Zittern treten auf. Das Kind gerät in Decortikationsstarre und stirbt nach 3-monatigem Krankheitsverlauf.

3. BRAIN, GREENFIELD u.RUSSELL, 1948 - Bei einem 4;4-jährigen Knaben fällt auf, daß er plötzlich mit dem rechten Bein hinkt, dann wird eine Schwäche in den Armen bemerkt, er wird unsauber, psychisch zunächst unauffällig. 6 Wochen nach den ersten Symptomen kann er nicht mehr stehen und sitzen. Die Sprache wird zunehmend undeutlich, Perioden der Erregung wechseln mit Lethargie. Die Arme sind schlaff und ataktisch, die Beine spastisch. Im Verlauf wechselnde Temperaturen. In der Endphase wird das Schlukken zunehmend schwieriger, das Kind ist offenbar erblindet. Verstirbt im Zustand der Decortikation 11 Wochen nach Beginn unter Temperaturanstieg.

4. FORNADI, SZEGEDY, HUSZAR, 1964 - Ein 5-jähriges Mädchen fällt durch zunehmende Gangunsicherheit und häufiges Hinfallen auf. An den Gliedmaßen werden spontane Hyperkinesen beobachtet. Ist bald geh- und stehunfähig. Ein rapider Sprachzerfall tritt ein. Bei einer neurologischen Untersuchung 6 Wochen nach den ersten Symptomen bestehen Reflexdifferenzen. Babinski bds. positiv, Achillessehnen-Kloni, der Tonus der Muskulatur ist gesteigert, momentane Zuckungen werden beobachtet. Die Sprache ist kaum verständlich, der Wortschatz minimal. Im 3.Krankheitsmonat besteht Mutismus, es ist keinerlei Kontakt mehr möglich. Das Kind weint viel, ist unruhig. Trotz flüssiger Ernährung gerät es in einen Zustand der Kachexie und stirbt 5 Monate nach Einsetzen der ersten Symptome unter Fieberanstieg.

5.SEITELBERGER, 1961 - Bei einem 5-jährigen Knaben entwickelt sich eine sprachliche und motorische Retardierung mit allgemeiner Wesensveränderung. Sein Zustand bessert sich aber wieder, so daß er rechtzeitig eingeschult werden kann. Zunächst sind seine Leistungen und sein Verhalten normal. Mit 7 Jahren setzt aber ein intellektueller Abbau und eine allgemeine Retardierung ein. Er kann bald nicht mehr lesen und schreiben, erkennt keine Buchstaben mehr. Aufmerksamkeit und Verständnis sind stark gestört. Er wird erregt, widerspenstig, boshaft, inkontinent. Es treten choreiforme Zuckungen auf. Im weiteren Verlauf wird er ruhiger und fügsamer, ein dementiver Abbau bei kleinkindhafter Sprache wird deutlich. Das klinische Bild wird von ausgebreiteten Dyskinesien, insbesondere Myoklonien, einem generalisierten Rigor und einer Spastik der unteren Extremitäten beherrscht. Während des kurzen Endstadiums ist das Kind stuporös. Im Zustand der Decortikationsstarre stirbt es unter zentraler Temperatursteigerung nach insgesamt 2-jährigem Krankheitsverlauf, der durch eine $1^1/2$-jährige Remission gekennzeichnet war.

6.GUTEWA u.OSETOWSKA, 1961 - Ein 5-jähriger Knabe, der schon immer die rechte Hand weniger gebrauchte als die linke - es wurde später eine Atrophie der Mm. lumbricoides und interossei festgestellt -, wird wegen Keuchhusten in die Klinik aufgenommen. Nach komplikationslosem Verlauf wird er gesund nach Hause entlassen. Wenige Tage danach wird er unruhig, zeigt Bewegungsstereotypien, fällt häufig hin. Bei einer erneuten Untersuchung kann außer einer Gangunsicherheit und einer Goldsolkurve vom parenchyma-

tösen Typ, die sich aber normalisiert, nichts gefunden werden. Einen Monat später werden gehäuft Absencen und zunehmende Gangunsicherheit beobachtet. Athetoide Bewegungen, Adiadochokinese, Ataxie der linken Hand und Tremor stellen sich ein. Die Sprache wird langsam und verwaschen. Nach diesen ersten 4 Monaten bleibt der Zustand für 1 Jahr stationär, ja es tritt sogar eine leichte Besserung ein. Dann setzt ein geistiger Abbau ein, das Kind wird interesselos, versteht nicht mehr die einfachsten Spiele, wiederholt nur einzelne Worte, spricht aber nicht spontan. Kann nicht mehr alleine essen und nur noch mit Unterstützung gehen, da sein Körper von häufigen Zuckungen erschüttert wird. Ein Jahr später sind die Arme spastisch, Babinski bds. positiv. Im nächsten Krankheitsjahr treten Torsionen und ballistische Bewegungen auf. Der Zustand verschlechtert sich in jeder Beziehung weiter. Es bildet sich eine Decortikationsstarre aus. Unter Temperaturerhöhung stirbt das Kind nach fast 5-jähriger Krankheitsdauer.

7.VAN BUREN, 1954 - Ein 5-jähriger Junge fällt durch unsicheren Gang und häufiges Hinfallen auf. Klagt über Kopfschmerzen und erbricht. Zustände von Verwirrtheit, in denen er unverständliche Dinge redet und perseveriert, treten auf. Die Sehkraft läßt nach. Nach 2 Monaten kann er nur noch mit Unterstützung stehen und sitzen. Grimassieren und zuckende Bewegungen werden beobachtet. Er erscheint desorientiert und verwirrt, redet mit sich selbst. Im Verlauf bildet sich eine Decortikationsstarre aus, es kommt zu Zwangshaltungen und zunehmender Kachexie. Kurz vor dem Tod treten am Rumpf petechiale Blutungen auf. Das Kind stirbt nach 5-monatigem Krankheitsverlauf.

8.HORANYI, 1955 - Ein 5-jähriges Mädchen erkrankt mit Zuckungen des Armes und Gangunsicherheit. Seine Sprechweise ändert sich, es wird bald mutistisch. 2 Monate nach den ersten Symptomen werden ticartige Hyperkinesen aller Extremitäten um den Mund sowie in der Halsmuskulatur, ein feinwelliger Tremor, choreiforme Zuckungen der Finger und eine allgemeine Hypertonie, die zeitweilig in völlige Atonie umschlägt, beobachtet. Nach den Bewegungsantworten zu urteilen, ist noch Sprachverständnis vorhanden. Im Verlauf tritt hohes Fieber auf, welches internistisch und otologisch nicht zu erklären ist. Das Kind stirbt unter unbeeinflußbarem Fieber nach insgesamt $4^1/2$-monatigem Verlauf.

9.VAN BOGAERT, 1945 - Ein $5^1/2$-jähriges Mädchen wird zunehmend apathisch, der Allgemeinzustand verschlechtert sich, und es treten einige epileptische Anfälle auf. 2 Monate später ist es vollkommen stumpf, sein Gang unsicher. Die epileptischen Anfälle werden häufiger, brüske Bewegungen des Armes und des Kopfes werden beobachtet. Das Kind kann bald nicht mehr gehen und stehen. Eine zunehmende Hypertonie bildet sich aus, ein positiver Greifreflex ist bds. auslösbar. Es bestehen andauernde klonische Zuckungen. Der Tod tritt nach $5^1/2$ Monaten Krankheitsdauer ein.

10.HASAERTS u.VAN GEERTRUYDEN, 1958 - Ein 5-jähriges Kind wird zunehmend zerstreut, kann sich nicht mehr konzentrieren, erkrankt an einer fieberhaften Angina. 14 Tage später tritt ein epileptischer Anfall auf. Danach hat es Gedächtnisstörungen, ist auffassungserschwert. Im Verlauf werden weitere Anfälle beobachtet. Das Kind ist zeitweise ängstlich, hat Hallu-

zinationen. Einen Monat später bestehen eine Hemiparese, generalisierte Myoklonien. Das Kind ist deutlich verlangsamt, zeigt eine Echolalie und perseveriert. Zunehmende Bewußtseinstrübung und Übergang in eine Decortikationsstarre. Das Kind stirbt nach 3-monatigem Krankheitsverlauf.

11.MACKEN u.LHERMITTE, 1950 - Ein 6-jähriger Knabe erkrankt plötzlich hochfieberhaft mit Kopf- und Halsschmerzen, Husten und Nackensteifigkeit. Unter Behandlung fällt das Fieber. Drei Tage später tritt ein generalisierter Krampfanfall auf. Die Sprache wird verwirrt und inkohärent. Im weiteren Verlauf Zustände brutaler Agitiertheit mit optischen Halluzinationen. Das Kind wird zunehmend apathisch und schweigsam, gelegentlich sagt es automatisch einen ganzen Satz. Die meiste Zeit erkennt es Eltern und Umgebung nicht mehr, dann hellt es wieder für kurze Zeit auf. Die epileptischen Anfälle kehren immer wieder. Zunehmende generalisierte Rigidität bildet sich aus. Zuckungen der Augenmuskeln, der Extremitäten und Rumpftorsionen werden beobachtet. Das Kind gerät in einen Zustand der Decortikation, stößt nur noch einsilbige Worte aus. Es treten häufige vegetative Krisen auf. 9 Monate nach Beginn der Erkrankung stirbt das Kind in schwer kachektischem Zustand.

12.BRAIN, GREENFIELD u.RUSSELL, 1948 - Ein 6-jähriger Knabe fällt 4 Monate nach einer fieberhaften Erkrankung, die als Rheumatismus diagnostiziert wurde, durch unstete Bewegungen mit dem Kopf und den Händen auf. Er stolpert häufig, läßt Gegenstände fallen, wird inkontinent. Zwei Monate später treten gehäuft

anfallsähnliche Zustände auf, die mit Muskelerschlaffung einhergehen. Das Sprechen wird schlechter. Während einer Woche erbricht er mehrmals. Dann kommt eine Facialisparese hinzu. Im 4.Krankheitsmonat athetoide Bewegungen der Beine, myoklonische Zuckungen und vorübergehende Zustände von Bewußtseinsverlust. Das Kind wird apathisch, zeigt kaum noch willkürliche Motorik, die Sprache versiegt. Es bietet das Bild einer fortgeschrittenen Demenz. Im Endstadium zunehmender Rigor und Ausbildung einer Decortikationsstarre. Das Kind stirbt nach 6-monatiger Krankheitsdauer an einer Bronchopneumonie.

13.CAMPBELL, GUY u. WALTER, 1952 - Ein 6-jähriges Mädchen, das im Alter von 2 Jahren Zahnkrämpfe gezeigt hatte, fällt über 10-13 Monate durch gelegentliche Tremorattacken und Aufschreien vor dem Einschlafen auf. In der Schule läßt es nach. Nach einem Sturz von einer Treppe treten zuckende Bewegungen und Intensionstremor auf. Der Gang wird ataktisch. Es kann sich nicht mehr ankleiden, redet andauernd, die Aussprache ist ungestört. Scheint Personen nicht mehr zu erkennen, nachts ist es unruhig und hat Halluzinationen. Wird im Wesen boshaft und einzelgängerisch. Klagt einen Tag über Stirnkopfschmerzen, wird inkontinent. Der Tremor des linken Armes artet bei Intention in klonische Spasmen aus. Im Verlauf rasche Verschlechterung mit nächtlichen Unruhezuständen, optischen und akustischen Halluzinationen. Das Kind wird somnolent, zeigt ein Parkinsongesicht und deutlichen Rigor. Die Willkürmotorik ist verlangsamt, der Tremor nimmt zu. Dann zeigen sich ausfahrende, zuckende Bewegungen des linken Armes und Beines. Opisthotonushaltung und Torsionsspasmen treten auf. Bleibt bei Bewußtsein, versteht und erkennt bis 4

Tage vor dem Tod die Eltern noch. Dann verfällt es in einen komatösen Zustand und stirbt an einer Bronchopneumonie bei ausgebreiteten superinfizierten Dekubitalgeschwüren, 15 Monate nach Beginn der Erkrankung.

14.POSER u.RADERMECKER, 1957 - Erbrechen, Fieber und abdominelle Beschwerden veranlassen bei einem 6-jährigen Knaben eine Appendektomie. Die Beschwerden bestehen aber weiter. Das Kind läßt in seinen Schulleistungen nach, wird reizbar, apathisch, ermüdet leicht. Ein Intentionstremor und pseudochoreatische Bewegungen der rechten Körperseite werden beobachtet. Im 3.Krankheitsmonat besteht eine deutliche Demenz mit Aphasie und Sprachverlust. Dann entwickelt sich eine spastische Hypertonie. Myoklonien, Ballismen, klonische Bewegungen und Athetosen beherrschen später das Bild. Nach rascher allgemeiner Verschlechterung stirbt das Kind 3 Monate nach Beginn der Erkrankung.

15.POSER u.RADERMECKER, 1957 - Ein 6-jähriges Mädchen läßt in der Schule nach, ist weniger aufmerksam und geschickt. Es treten akinetische Anfälle und salaamticähnliche Bewegungsstörungen auf. Im Wesen wird es ruhiger, ißt nicht mehr alleine, hat Angstzustände. Wenige Wochen nach Beginn der Erkrankung tritt ein Grand-Mal-Anfall auf. Bei einer Untersuchung zeigen sich ein erheblicher geistiger Abbau, eine Hemiparese rechts, eine Facialisschwäche rechts und plötzliche ticartige unfreiwillige Bewegungen. Der weitere Verlauf konnte nicht beobachtet werden.

16.GEINERT u.MÜLLER, 1955 - Wegen schwacher Leistungen in der Vorschule wird ein 6-jähriger Knabe in die Sonderschule geschickt. Auch hier kommt er nicht mit. Zu Hause ist er wegen zunehmender Wesensänderung schwer zu erziehen. Im Alter von 9 Jahren bemerken die Eltern eine Unsicherheit der linken Hand und Gangstörungen. Der Junge wird apathisch, beschäftigt sich nicht mehr, kann sich nicht mehr ankleiden. Bei der Krankenhausaufnahme werden ein schlechter Allgemeinzustand, Rigor, Nackensteife, gesteigerte Reflexe, positive Pyramidenzeichen, Ataxie und Abasie festgestellt. Im Verlauf treten Beugekontrakturen und rhythmische Zuckungen in den Extremitäten auf. Jegliche seelische Äußerung versiegt. Es kommt zu Zwangslachen, Schweißausbrüchen, Temperatursteigerungen und zunehmendem Marasmus. Im Alter von 9 1/2 Jahren stirbt das Kind.

17.GEETS,VAN BOGAERT, 1955 - Bei einem 6-jährigen Knaben wird wiederholt plötzliches Hinfallen bemerkt. Er klagt über Kopfschmerzen, erbricht, ist verschiedentlich sehr erregt und scheint optische Halluzinationen zu haben. Wird für 2 Tage stuporös, dann wieder wacher. Neurologisch besteht eine geringe Nackensteife bei wechselndem Reflexbefund. Nach einer wenige Tage dauernden Besserung treten die psychischen Beeinträchtigungen wieder verstärkt auf. Der Junge gerät in einen Verwirrtheitszustand mit dauernden Halluzinationen, die er spontan beschreibt. An ihn gestellte Fragen wiederholt er automatenhaft, ohne ihren Sinn zu begreifen. Im 2. Monat treten unfreiwillige Bewegungen, danach kurze klonische Zuckungen und eine zunehmende Hypertonie mit Zahnradphänomen der vier Extremitäten auf. Im Verlauf kommt es zu Blaseneruptionen im Gesicht, an

Ohren, Ellbogen und Knien, die wieder verschwinden. Der Junge stirbt nach 4-monatigen Krankheitsverlauf an einer Bronchopneumonie.

18.ROSANOFF, 1946 - Ein 6-jähriges Mädchen zeigt zunehmende intellektuelle Leistungsminderung und Wesensänderung. Wenige Tage später kommt es zu einem Anfall. Es läßt Gegenstände aus den Händen fallen, wird beim Gehen immer unsicherer. Bald erkennt es die Eltern nicht mehr, kann nicht mehr alleine essen. Neurologisch noch o.B. Nach 4 Monaten besteht ein Zittern der Arme und eine Hypertonie der unteren Extremitäten mit klonischen Zuckungen. Das Kind stirbt nach 9-monatiger Krankheitsdauer.

19.HASAERTS u.VAN GEERTRUYDEN, 1956 - Ein 6-jähriger Junge fällt durch Unaufmerksamkeit, Unruhe und Nervosität auf. 14 Tage nach einem als Grippe angesehenen Fieberzustand treten myoklonische Zuckungen der Arme auf. Der Junge wird kindisch, der Wortschatz nimmt ab und alle bisherigen schulischen Fähigkeiten gehen verloren. 6 Wochen später spricht das Kind nicht mehr. Das Sprachverständnis für gebräuchliche Dinge ist noch erhalten. Im Verlauf treten eine Quadriplegie und myoklonische Zuckungen aller Extremitäten auf. Abmagerung, wechselnder Tonus, vollkommene Aspontaneität und Zwangsweinen werden beobachtet. Das Kind stirbt nach einer Periode der Bewußtlosigkeit nach 9-monatiger Krankheitsdauer.

20.HASAERTS u.VAN GEERTRUYDEN, 1956 - Bei einem 6-jährigen Kind fallen Unruhe, Unaufmerksamkeit, Reizbarkeit und Ungehorsam, zwei Monate später Absencen

und mnestische Störungen auf. Es kann sich nicht mehr richtig ankleiden, fällt öfter hin, kann nur noch abschreiben, nicht mehr rechnen, ermüdet rasch. Im Verlauf treten generalisierte Zuckungen, athetoide Bewegungen und eine Hemiplegie auf. Die Sprache wird kleinkindhaft, das Sehvermögen verschlechtert sich. Nach 1 Jahr ist das allgemeine intellektuelle Niveau deutlich gesenkt, das Schulwissen verloren. Es besteht eine Aphasie mit Echolalie. Der weitere Verlauf ist nicht bekannt.

21.HASAERTS u.VAN GEERTRUYDEN, 1958 - Ein 6-jähriges Kind wird apathisch, interesselos und unaufmerksam. 8 Tage später plötzliches Hinfallen mit Tonusverlust. Erleidet nächtliche Angstzustände, wird kleinkindhaft, spricht nur noch wenig. Einen Monat danach kommt es zu einem epileptischen Anfall. Es treten pseudowillkürliche Bewegungen auf. Zeitweise ist das Bewußtsein eingetrübt. Das Kind ist stark verlangsamt, aspontan, neigt zu Echolalie. Insgesamt besteht ein deutlicher intellektueller Abbau. Der weitere Verlauf ist nicht bekannt.

22.TARISKA, 1959 - Bei einem $6^1/2$ jährigem Knaben fallen Persönlichkeitsveränderung, Apraxie und visualmotorische Funktionsstörungen auf. Dann kommt es zu Sphinkterstörungen, Anfällen von Tonusverlust und zunehmender Muskelversteifung. Myoklonien und eine rechtsseitige Kontraktur werden beobachtet. Das Kind halluziniert zeitweise. Nach vorübergehender Echolalie geht die Sprache verloren. Im Endstadium Ausbildung von Dekubitalgeschwüren. Das Kind stirbt unter Fieberanstieg nach 5-monatigem Krankheitsverlauf.

23.KALM, 1952 - Bei einem 6 1/2 jährigen Mädchen, das dem Unterricht gut folgte, wurden gelegentlich Zustände beobachtet, bei denen es geistesabwesend erschien. Es erkrankt plötzlich mit Kopfschmerzen und Erbrechen, findet sich mit dem Eßgeschirr nicht mehr zurecht. Dann wird ein Anfall mit Drehen des Kopfes, Zucken der Mundwinkel und Extremitäten beobachtet. Am nächsten Tag kommt es zu einem linksseitigen Krampfanfall und Ausbildung einer spastischen Hemiparese. Im weiteren Verlauf werden Temperatursteigerungen und immer häufigere Anfälle beobachtet, bis das Kind schließlich in einen statusähnlichen Zustand gerät. Ein Kontakt ist jetzt nicht mehr herstellbar. Nach 8-tägigem akuten Verlauf stirbt das Kind.

24.WEINGARTEN und SEITELBERGER, 1952 - Ein 7-jähriger Knabe (Zangengeburt), der im Kleinkindalter Petit-Mal-Anfälle hatte, kommt wegen ausgesprochener Verlangsamung und Schwerbesinnlichkeit, verwaschener, manchmal stotternder Sprache, zur Aufnahme. Seit 1 Jahr hat er sich wesensverändert. Er ist streitsüchtig, weniger lebhaft und ängstlich geworden, kommt in der Schule nicht mehr mit, ist ungeschickt beim Schreiben, scheint nicht mehr alles zu verstehen. Seit 3 Wochen typische Grand-Mal-Anfälle. Bis auf inkonstante Pyramidenzeichen links und ungerichtetem, schwankenden Gang neurologisch o.B.. Psychisch affekt- und initiativelos. Im Verlauf treten choreiforme Zukkungen mit Bewußtseinsverlust und Myoklonien auf. Es kommt zum Einnehmen vertrackter Haltungen, Sprachverlust und zunehmender Kachexie trotz reichlicher Nahrungsaufnahme. Im Endstadium Abnahme der Hyperkinesen, Auftreten von Rigor. Saug- und Greifreflexe wer-

den auslösbar. Im Zustand einer Enthirnungsstarre stirbt das Kind unter Temperaturanstieg durch Kreislaufversagen nach 10-monatiger Krankheitsdauer.

25.VAN KREVELEN und ENDIZ, 1958 - Ein 7-jähriger Knabe wird in der Schule widersetzlich und frech, erleidet nächtliche Angstzustände mit Halluzinationen. Fällt durch Lebhaftigkeit und unangepaßtes Verhalten auf. Verliert die Kontrolle über seine Motorik, zeigt Zuckungen, als niese er. Bei der Untersuchung bietet er ein hypomanisches Verhalten, ist wegen seiner Agitiertheit nicht zu testen. Die Schrift ist kaum leserlich, voller Fehler. Gelegentlich hat er agnostische Störungen. Während der 3-wöchigen Beobachtungszeit hält er sich von Kindern fern, bei Erwachsenen ist er anhänglich, erzählt pausenlos Geschichten, die er bezüglich der Zeit nicht beendet. Wird zunehmend zu Personen und bezüglich Zeit desorientiert. Im weiteren Verlauf ist bald kein Kontakt mehr möglich, er äußert nur noch einzelne Worte, perseveriert. Ein halbes Jahr nach der ersten Aufnahme stellen sich Beugekontrakturen ein. Das Kind lebte zum Zeitpunkt der Veröffentlichung noch.

26.DEBERDT, RADERMECKER und GUAZZI, 1961 - Ein 7-jähriger Knabe fällt durch Schulversagen und allgemeine Wesensveränderung auf. Bald stellen sich Bewegungsstörungen ein. So macht er z.B. ohne Grund einen Ruck nach rechts; einmal fällt er nachts aus dem Bett. Nach 3 Monaten werden eine spastische Parese des rechten Beines, athetoide Bewegungen des linken Armes und Beines, Absencen und rechtsseitiger positiver Babinski-Reflex beobachtet. Psychisch

ist er hypomanisch, agitiert. Es bestehen Logorrhoe, inkohärentes Denken, verbale Stereotypien, gestörte Aufmerksamkeit und leichte Ermüdbarkeit. Die Gedächtnisleistungen sind schlecht, konkretes Urteil jedoch gut, Sprache nicht wesentlich gestört. Diktat unleserlich. Kann nicht mehr lesen, keine Buchstaben mehr erkennen und nicht mehr rechnen. Das Schulwissen ist ganz verschwunden. Dazu kommen apraktische Störungen. Die Gesamtaktivität ist die eines 2-3-jährigen Kindes. Im 6.Krankheitsmonat treten alle 5-7 Minuten Zuckungen auf. Das Kind kann keine Gegenstände mehr festhalten. Es besteht eine Spastik der unteren Extremitäten. Im 7.Krankheitsmonat ist kein Kontakt mehr herzustellen, das Kind scheint nichts mehr zu verstehen. Es kommt zu Zwangshaltungen und ballistischen Bewegungen. Zahlreiche Dekubiti bilden sich aus. Zehn Monate nach Beginn der Erkrankung stirbt das Kind in ausgeprägter Kachexie unter Fieberanstieg.

27.FOLEY und WILLIAMS, 1953 - Ein 7-jähriger, bisher gesunder Knabe stürzt von einem Baum und ist für 10 Minuten bewußtlos. Danach verhält er sich unauffällig, bis der Mutter nach 10 Tagen auffällt, daß die vom Unfall noch geschwollene linke Seite des Gesichtes beim Sprechen und Lachen herabgezogen wird. Wenige Tage später will er abends nicht ins Bett, verbringt eine schlaflose Nacht, singt dabei viel, scheint Halluzinationen zu haben. Dann stolpert er häufig beim Gehen. Es treten öfter Anfälle von Tonusverlust mit Zusammensinken auf. Er wird wesensverändert, kindisch, boshaft und ungezogen, zeigt Sprachstereotypien. Aufforderungen spricht er nach, befolgt sie aber nicht. Erbricht mehrmals. Vier Wochen nach Beginn treten zuckende Bewegungen der Hände und des Ge-

sichtes auf. In der 5.Woche wird er stuporös, in den Armen stellt sich eine Tonuserhöhung ein. Bei steigenden Temperaturen stirbt das Kind schon nach 6-wöchiger Krankheitsdauer.

28.FOLEY und WILLIAMS, 1953 - Ein 7-jähriger Knabe beginnt zu stammeln, wird zunehmend schwerfällig und ungeschickt. Fällt oft hin. Choreaverdacht wird geäußert. Nach 4 Monaten treten plötzliche Tonusverluste, zuckende Bewegungen des Kopfes und ausfahrende Bewegungen der Arme auf. Nach 1 Jahr ist ein geistiger Abbau mit zunehmendem Sprachverlust deutlich. Ein generalisierter Krampfanfall, Tremor, choreiforme Zuckungen, zunehmende Erhöhung des Muskeltonus und Schreianfälle werden beobachtet. Im weiteren Verlauf erblindet der Patient, wird vollkommen dement. Es kommt zu einer Quadriplegie, Willkürbewegungen sind nicht mehr möglich, unfreiwillige Bewegungen bleiben bestehen. Gerät in einen Zustand der Decortikation. Bei Veröffentlichung des Berichtes dauerte die Erkrankung bereits $3^1/2$ Jahre.

29.POSER und RADERMECKER, 1957 - Ein 7-jähriges Mädchen läßt in seinen Schulleistungen nach. Zwei Monate später treten Anfälle von Bewußtseinsstörung auf. Es wird gleichgültig und zeigt kaum noch affektive Äusserungen. Vier Wochen danach wird es ataktisch, fällt oft hin, die Muskulatur der Beine wird spastisch. Während der nächsten 3 Monate hat es 2 generalisierte Anfälle. Der psychische Zustand ist wechselnd, erscheint zeitweise normal, dann wieder ruhig und gedrückt, ermüdet rasch. Im Verlauf fallen Tonusverluste, Augenblinzeln und ein feiner Fingertremor auf. Ein geistiger Abbau wird deutlich. Das Gesicht des

Kindes ist ausdruckslos, im Wesen wird es zunehmend reizbar, zeitweise Zwangslachen. Über den weiteren Verlauf ist nichts bekannt.

30.POSER und RADERMECKER, 1957 - Ein 7-jähriger Knabe fällt durch Gangstörungen und häufiges Hinfallen auf. Dann kommt es zu kurzen Anfällen von Bewußtseinsverlust, gleichzeitig zeigt sich ein rapider geistiger Abbau. Nach wenigen Wochen ist er bereits bettlägerig, hat häufig generalisierte klonische Anfälle. Nach 2 Monaten besteht eine Quadriparese. Zeitweise unerklärliche hohe Temperaturen. Die psychologische Untersuchung zeigt einen Verlust der Aufmerksamkeit und Konzentrationsfähigkeit. Das Kind ist auf dem Stand eines $4^1/2$ jährigen. Einen Monat später ist es desorientiert, spricht unverständlich dysarthrisch, Echolalie und Perseveration werden beobachtet. Das Gesicht ist ausdruckslos. Patient bietet das Bild der Decortikationsstarre. Rhythmische Bewegungen der Extremitäten und Myoklonien der verschiedensten Lokalisation werden gesehen. Der weitere Verlauf konnte nicht verfolgt werden.

31.MARTIN, MACKEN und HESS, 1950 - Ein 7-jähriger Knabe erbricht und bleibt für etwa 1 Woche aus der Schule. Bei der Rückkehr fällt der Lehrerin eine erhebliche Wesensänderung auf. Das Kind ist apathisch, initiativelos, sitzt unbeweglich mit ausdruckslosem Gesicht da, zeigt keinerlei Auffassung mehr, antwortet nur noch mit ja und nein und spricht nicht mehr spontan. Es zeigen sich eine Apraxie und Agraphie. Im Verlaufe einer Woche treten 3 generalisierte Anfälle auf. Danach besteht eine rechtsseitige Hemi-

parese, das Kind klagt über Kopfschmerzen, redet oft verwirrt. Dazu kommen Krämpfe der oberen Extremitäten ohne Bewußtseinsverlust. Zwei Monate nach dem Beginn liegt der IQ deutlich unter dem Durchschnitt. Die Sprache ist langsam, aber gut artikuliert, eine Aphasie ist wahrscheinlich. Es besteht eine Parese mit Hypertonie der oberen Extremitäten, eine zentrale Facialisparese rechts, eine Ataxie und Tremor der Hände. Im Verlauf treten zeitweise Sprachstereotypien und Perseverationen auf, dann ist das Kind wieder einsilbig und apathisch. Klonische Zuckungen, rhythmische Bewegungen von ballistischem Charakter und Einnehmen von Zwangshaltungen werden beobachtet. Die Demenz schreitet fort, ein Kontakt ist bald nicht mehr aufzunehmen. Im Endstadium nehmen die Hyperkinesen ab, die Hypertonie zu, das Kind gerät in eine Decerebrationsstarre und stirbt in Hyperthermie 5 Monate nach Beginn der Erkrankung.

32.DUBOIS, VAN BOGAERT und LHERMITTE, 1949 - Bei einem 7-jährigen Knaben kommt es im Verlaufe von etwa 4 Monaten zu wechselnd starker Beeinträchtigung des Gedächtnisses. Dann treten apraktische Störungen und eine Wesensänderung mit Verhaltensstörungen auf. Er redet im Gegensatz zu früher viel, oft fremdartige oder unzusammenhängende Dinge. Dann wird er zunehmend stumpf, spricht kaum noch. Sein Gang ist jetzt unsicher, er fällt oft hin, ist motorisch ungeschickt. Im 5.Krankheitsmonat ist kaum noch Kontakt mit ihm aufzunehmen, äußert nur noch schlecht artikulierte Laute. Es bestehen häufige Zuckungen der Gesichtsmuskeln, eine Tonussteigerung der oberen Extremitäten, eine Lähmung des N.abducens links. Im weiteren Verlauf zunehmende Kachexie, Tonussteigerung aller Extremitäten,

Hyperkinesen und Einnehmen von Zwangshaltungen. Das Kind wird komatös, schreit nur noch klagend auf und stirbt nach 7-monatigem Krankheitsverlauf, nachdem sich interkurrent eine eitrige Otitis und multiple Abszesse der Haut eingestellt haben.

33.DUBOIS, VAN BOGAERT und LHERMITTE, 1949 - Ein 7-jähriges Mädchen fällt durch Leistungsabfall und Wesensänderung auf. Das Gedächtnis läßt nach, sie kann sich nicht mehr konzentrieren, verlernt zu schreiben. Es ist nervös, störbar, extrem agitiert, hat Angstzustände und ist oft verwirrt. Gleichzeitig stellen sich Gleichgewichtsstörungen und zunehmende motorische Ungeschicklichkeit ein. Nach 6 Monaten treten erstmals Anfälle auf mit nachfolgender Verwirrung und Agitation. Wenige Tage später bei der Kliniksaufnahme erscheint das Kind verwirrt, psychomotorisch erregt. Es besteht Logorrhoe mit inkohärentem Gedankengang. Nach 14 Tagen ist die Erregung abgeklungen. Die Patientin ist gleichgültig, somnolent und mutistisch, scheint zeitweise Halluzinationen zu haben. Es bestehen muskuläre Kontrakturen, eine Hautüberempfindlichkeit und Mydriasis rechts. Im weiteren Verlauf Entwicklung zur vollkommenen Demenz. Zeiten tiefer Bewußtlosigkeit werden unterbrochen von Perioden der Agitation. Es kommt zu krampfhaften Zuckungen, Krämpfen und Ausbildung einer Hypertonie. Im Zustand der Kachexie verstirbt das Kind unter Temperatursteigerung nach fast 10-monatigem Verlauf.

34.TARISKA, 1959 - Ein 7-jähriges Mädchen entwickelt 4 Wochen nach einer Scharlacherkrankung choreiforme Hyperkinesen. Es kommt zu einem dementiven Abbau

mit Verarmung der Sprache und blöder Euphorie. Im Endstadium treten häufig epileptiforme Krämpfe mit vegetativen Krisen, reflektorisches Aufschreien und Fieber auf. Das Kind stirbt nach insgesamt 10-monatiger Krankheitsdauer.

35.GEINERT und MÜLLER, 1955 - Ein 7;4-jähriges Mädchen, das bei sonst unauffälliger Vorgeschichte mit 6 Jahren noch unvollständig sprach, und von dem die Mutter sagte, mit 4-5 Jahren habe es ein besseres Gedächtnis gehabt als mit 6-7 Jahren, erkrankt plötzlich mit kurzdauernden anfallsartigen Zuständen ohne Krämpfe und eindeutigen Bewußtseinsverlust, bei denen es zusammensackt. Bei der Aufnahme erscheint es langsam und umständlich, eine Verständigung ist schwierig. Es wirkt ratlos, kann keine Gegenstände benennen. Bald spricht es nicht mehr, die Mimik wird ausdruckslos, es entwickelt sich ein Rigor aller Extremitäten. Im Verlauf treten generalisierte Krampfanfälle, Apathie und zunehmende Bewußtseinstrübung auf. Myoklonische Zuckungen, Tremor und rhythmische Zuckungen der Extremitäten wechselnder Intensität werden beobachtet. Der Reflexbefund ist inkonstant. Unter Verschlechterung des Allgemeinzustandes kommt es zu Temperatursteigerungen und Schweißausbrüchen. Die Hyperkinesen nehmen ab, die Tonussteigerung zu. Unter Verschlechterung der Atmung tritt der Tod nach ungefähr $1^1/2$ Jahren Krankheitsdauer ein.

36.HASAERTS und VAN GEERTRUYDEN, 1958 - Ein 7-jähriges Kind wird schwierig, ungehorsam und bösartig. In der Schule ist es zerstreut und auffassungser-

schwert, macht Schreibfehler. Einen Monat später besteht vollkommene Agraphie. Im Verlauf treten Absencen und nach 7 Monaten ein erster epileptischer Anfall auf. Es zeigt sich ein deutlicher intellektueller Abbau mit geringem Wortschatz und kindischem Verhalten. Der Zustand bleibt für 4-5 Monate stationär, dann kommt es zu rascher Verschlechterung. Das Kind spricht kaum mehr spontan, singt und betet aber noch, hat apraktische Störungen, zeigt nur noch destruktive Aktivität. Der weitere Verlauf ist nicht bekannt.

37.MACKEN und LHERMITTE, 1950 - Ein 8-jähriger Knabe fällt nach einer fieberhaften Erkrankung, die mit Delirien einherging, durch Wesensänderung und motorische Störungen auf. Er ist nervös, unaufmerksam, gleichgültig, erkennt die vertraute Umgebung nicht mehr. Im weiteren Verlauf verliert er seine intellektuellen Fähigkeiten, entwickelt eine Apraxie und Agnosie. Bald kann er nicht mehr gehen. Nach 7 Monaten erscheinen klonische rhythmische Zuckungen der oberen Extremitäten. Die Motorik ist automatenhaft mit Perseverationstendenz. Es besteht eine Verminderung der Konzentrationsfähigkeit durch kurzdauernde Bewußtseinsverluste und eine allgemeine Verlangsamung. Das Schulwissen ist vergessen. Affektive Gedächtnisinhalte sind zum Teil erhalten. Es besteht keinerlei Krankheitseinsicht. Im weiteren Verlauf wird der Patient zunehmend dement, spricht nicht mehr spontan, erkennt die Eltern nur noch gelegentlich. Verfällt in Stupor. Eine rechtsbetonte generalisierte Hypertonie bildet sich aus. Nach 16 Monaten befindet sich das Kind in kachektischem Zustand. Es kommt zu ausgeprägter Hypertonie, klonischen Zuckun-

gen, pseudochoreiformen Bewegungen und ausgedehnten Dekubiti. Das Kind stirbt 18 Monate nach Beginn der Erkrankung.

38.FORNADI, SZEGEDY und HUSZAR, 1964 - Ein 8-jähriger Knabe, von jeher furchtsam und zurückgezogen, in der Schule schon immer vergeßlich, hat weder Schreiben noch Rechnen gelernt, beginnt mehrmals täglich einzunässen und fällt häufig hin. Zeigt unmotivierte Aggressionen, wirkt verstört, kann bald nicht mehr gehen und stehen. Zunehmende Hyperkinesen aller Extremitäten werden beobachtet. Sprach- und Sehstörungen stellen sich ein. Nach 4 Monaten bestehen Beugetonuserhöhungen der Arme, Strecktonuserhöhung der Beine, Jackson-Anfälle, Tremor, Babinski-Reflex bds., Greif- und Lutschreflexe auslösbar. Dann treten Hyperkinesen vom ballistischen Typ, Torsionsbewegungen des Halses und Rumpfes auf. Unter progredienter Verschlechterung des neurologischen und psychischen Bildes stirbt das Kind nach $7^1/2$ Monaten Krankheitsdauer.

39.FOLEY und WILLIAMS, 1953 - Ein 8-jähriges Mädchen wird in der Schule weniger leistungsfähig und unaufmerksam. Nach 4 Monaten zeigen sich Schwächezustände in den Beinen, fällt öfter hin. Erleidet Absencen und Wutanfälle, redet unsinnige Worte und ist zeitweise unruhig und hat Halluzinationen. Im weiteren Verlauf treten generalisierte Krampfanfälle und später unfreiwillige periodische Bewegungen auf. Willkürmotorik und Sprache versiegt. Das Kind wird zunehmend stuporös. Nach 1 Jahr besteht ein plastischer Rigor, eine Decortikation bildet sich aus. Im letzten halben Jahr wird das Kind zunehmend kachektisch und

stirbt 17 1/2 Monate nach Beginn der Erkrankung.

40. FOLEY und WILLIAMS, 1953 - Ein überdurchschnittlich intelligenter, wohlerzogener 8-jähriger Knabe fällt durch massive Verhaltensstörungen und Schulleistungsabfall auf. Er wird widerspenstig, laut und unkonzentriert. Nach 6 Monaten kann er nicht mehr lesen und schreiben, zeigt Stereotypien, ein Sprachabbau ist deutlich. Dann wird der Gang unsicher, unfreiwillige, periodische, zuckende Bewegungen der Arme treten auf. Das Kind fällt oft hin, ist unsauber, oft verwirrt, weint viel ohne Grund, hat nächtliche Halluzinationen. Die Sprache ist kleinkindhaft, dyarthrisch-verwaschen. Zeitweise wiederholt der Junge andauernd die Zeile eines Liedes. Petits Maux werden beobachtet. Nach 9 Monaten entspricht sein Verhalten etwa dem eines 2-jährigen Kindes. Im weiteren Verlauf Zunahme der Hyperkinesen und Ausbildung eines extrapyramidalen Rigors bei rechtsseitiger Hemiparese. Etwa 1 Jahr nach den ersten Symptomen kann das Kind nur noch mit Unterstützung gehen, ist geistig weitgehend abgebaut, mutistisch, kann kaum noch essen. Im letzten Krankheitsmonat tritt ein generalisierter Krampfanfall auf. Das Kind stirbt unter Temperaturanstieg 14 1/2 Monate nach Krankheitsbeginn.

41. POSER und RADERMECKER, 1957 - ein 8-jähriges Mädchen beginnt plötzlich den Kopf für Sekunden sinken zu lassen. Danach wird es ataktisch und fällt gelegentlich hin. Seine Schulleistungen lassen nach. Antikonvulsiva bringen keine Besserung, die Ataxie nimmt zu, es läßt häufig Gegenstände fallen. Die Ko-

ordination ist gestört, und es werden unfreiwillige Bewegungen der Hände beobachtet. Ein geistiger Abbau wird deutlich. Das Kind kann sich nicht mehr unterhalten, ohne Grund kommt es zu heftigem Lachen oder Schreien. Die Sprache wird inkohärent. Neurologisch finden sich weite Pupillen mit träger Reaktion, vielfältige choreiforme Hyperkinesen, breitbeiniger Gang, Schwäche des linken Armes, Babinski links positiv. Nach 4 Monaten wird das Kind somnolent, hat Schluckstörungen, schreit fast andauernd. Der Tod tritt etwa 9-10 Monate nach Beginn der Erkrankung ein.

42.KALAB, KOSTELNIK und POSPIŠIL, 1958 - Ein 8-jähriges Mädchen läßt in seinen Schulleistungen stark nach, wird interesselos. Ein Jahr später treten innerhalb eines Monats 3 Grand-Mal-Anfälle auf. Seit dieser Zeit werden zuckende Bewegungen der Gliedmassen und Beugungen des Körpers beobachtet. Das Gehen verschlechtert sich, so daß es bald nur noch mit Unterstützung möglich ist. Es treten Anfälle von Bewußtseinsstörungen auf. Das Kind antwortet verzögert und langsam, neigt zu Perseverationen, hat fragliche agnostische Störungen, scheint Halluzinationen zu haben. Wird nach mehrmonatiger Beobachtung entlassen und kommt in schwer kachektischem Zustand mit Opisthotonus und Kontrakturen nach 2 Monaten wieder zur Aufnahme. Verstirbt unter Fieberanstieg nach 2-jährigem Krankheitsverlauf.

43.HORANYI, 1955 - Ein 8-jähriger, überdurchschnittlich intelligenter Knabe fällt im Laufe von Monaten durch zunehmende Wesensänderung auf. Wird stiller und zurückgezogener, klagt über Müdigkeit, zeitweise

ist er ungeduldig und streitsüchtig. Dann treten Schwierigkeiten beim Lesen längerer Wörter auf. Nach einem Sturz von einer Schaukel ist er für wenige Sekunden bewußtlos, klagt über Kopfschmerzen, ist aber bald wieder beschwerdefrei. Wenige Tage später vermehrt Schwierigkeiten beim Lesen und Sprechen: er stottert. Den ganzen Körper betreffende, nur Sekunden dauernde Muskelspannungen werden beobachtet. Das Auffassungsvermögen nimmt rapide ab, zeitweise unbegründetes Lachen oder Schreien. Bei der Aufnahme finden sich: Tremor, Ataxie, Bewegungsstereotypien, Beugesynergismen, choreoathetoide Bewegungen und gesteigerter Muskeltonus. Im weiteren Verlauf wird der Junge auf äußere Reize völlig reaktionslos, spricht zeitweise spontan einzelne Worte, nimmt Zwangshaltungen ein und verstirbt bereits 10 Tage nach Aufnahme an einer Bronchopneumonie nach insgesamt 3-monatiger Krankheitsdauer.

44.MARTIN und ISLER, 1957 - Ein 8-jähriger Knabe ist nach einem Sturz auf den Kopf für Sekunden betäubt. Nach diesem Ereignis fällt eine fortschreitende Verschlechterung der Schulleistungen auf. Zwei Monate später fällt er häufig brüsk nach vorn, dabei tritt kurzdauernder Bewußtseinsverlust auf. Außerdem knickt er oft plötzlich auf der rechten Seite ein. Dann stellen sich zunehmende Steifheit der rechten Hand, Koordinationsstörungen und choreoathetoide Bewegungen ein. Gleichzeitig wird die Sprache monoton und dysarthrisch. Bei einer Untersuchung wird ein plastischer Rigor des rechten Armes, ein Zahnradphänomen, Verminderung der groben Kraft, Abschwächung der Sehnenreflexe und allgemeine Verlangsamung der Motorik festgestellt. Im Verlauf breiten sich die extrapyramidale Parese mit Rigor, der Tremor und die athetoiden Bewegungen auf

den Rumpf und das linke Bein aus. Die Sprachschwierigkeiten nehmen zu, die Mimik wird starr. Im 3. Krankheitsmonat zeigt das Kind aphasische Störungen, wird somnolent, apathisch und desorientiert. Komplexe Hyperkinesen, Torsionen und Kontrakturen treten auf. Es kommt zu Erbrechen, Kau- und Schluckstörungen. Starkes Schwitzen, körperlicher Verfall bis zur Kachexie und Ausbildung von Decubiti in der Endphase. Das Kind stirbt nach 7-monatigem Krankheitsverlauf an Kreislaufversagen.

45.HASENJÄGER und LENZ, 1941 - Ein 8-jähriges Mädchen erkrankt mit Kopfschmerzen und Erbrechen, sondert sich von seinen Schulkameraden ab, läßt in seinen Leistungen erheblich nach. Vier Monate später bei der Krankenhausaufnahme ist der Gesichtsausdruck zwar freundlich, intelligent, jedoch besteht schon ein deutlicher geistiger Abbau. Einfache Aufträge befolgt das Kind nicht oder perseveriert sie. Schreiben und Lesen ist unmöglich. Äußert kaum etwas spontan, Zählen geht nur bis 3. Das Hantieren mit Gegenständen ist sinnlos. Das Mädchen geht planlos im Zimmer umher, findet dann sein Bett nicht mehr. Das Verständnis für die Umwelt scheint verloren. Zeitweise bessert sich das psychische Bild. Es besteht ein feinwelliger Tremor und choreatische Unruhebewegungen bei wechselndem Reflexbefund. Der Zustand verschlechtert sich zunehmend, zeitweise ist das Kind schläfrig, ein Kontakt ist kaum mehr möglich. Es singt gelegentlich aber noch Lieder. Trotz Zunahme der choreatischen Unruhebewegungen an Häufigkeit und Ausmaß tritt noch einmal eine psychische Besserung ein. Das Kind grüßt z.B. spontan. 8 Monate nach Beginn der Erkrankung stirbt es an einer hochfieberhaften Angina lacunaris.

46.BODECHTEL und GUTTMANN, 1931 - Ein 8-jähriger Knabe fällt durch Verlangsamung seiner intellektuellen Funktionen und eine tiefgreifende Wesensänderung auf. Es kommt zu epileptischen Anfällen. Danach kann sich das Kind nicht mehr aufrecht halten, kann nicht mehr gehen. Einen Monat später treten periodische klonische Zuckungen und choreiforme Bewegungen auf. Es besteht eine generalisierte, linksbetonte Hypertonie. Das Kind erblindet. Im weiteren Verlauf treten Torsionen und ballistische Bewegungen auf. Das Kind verfällt in Stupor, spricht nicht mehr. In der Endphase schwinden die Hyperkinesen, die Hypertonie nimmt zu. Der Tod tritt nach 4 Monaten Krankheitsdauer ein.

47.HASAERTS und VAN GEERTRUYDEN, 1958 - Ein 8-jähriges Kind erkrankt mit Sehstörungen und psychischen Veränderungen, der Zustand bessert sich wieder für 6 Monate. Dann setzen aber massive intellektuelle Störungen (besonders des Rechnens und Schreibens) ein. Im Verlauf eines Monats geht sämtliches Schulwissen verloren. Absencen und Gangstörungen werden beobachtet. Das Kind bietet bald das Bild einer fortgeschrittenen Demenz. Der weitere Verlauf ist nicht bekannt.

48.HASAERTS und VAN GEERTRUYDEN, 1958 - Ein 8-jähriges Kind wird weniger aufmerksam und rasch ermüdbar. Es treten Rechenstörungen auf, Schreiben und Lesen bleiben zunächst noch normal. Im Verlauf kommt es zu Absencen und auch zu Störungen des Schreibens. Das Kind ist zeitweise somnolent und erbricht. Die Sprache wird kleinkindhaft, der Wortschatz gering, das Schulwissen geht völlig verloren. Es besteht beson-

ders eine Beeinträchtigung des unmittelbaren Gedächtnisses. Neurologisch findet sich eine Lähmung der unteren Extremitäten. Im 8.Krankheitsmonat treten generalisierte Zuckungen auf, das Kind reagiert zwar noch auf Ansprache, wird aber zunehmend aspontan. Der weitere Verlauf ist nicht bekannt.

49.HASAERTS und VAN GEERTRUYDEN, 1958 - Ein 8-jähriges Kind wird brummig und reizbar, hat nächtliche Angstzustände, wird in der Schule unaufmerksam und unordentlich. Zwei Monate später fallen klonische Zuckungen und eine Fallneigung zur Seite auf. Ein intellektueller Abbau, jedoch mit ungleichmäßigem Verlust der verschiedenen Fähigkeiten, zeichnet sich ab. Nach 3 Monaten ist das gesamte Schulwissen verloren. Das Kind ist gleichgültig, spricht wenig. Myoklonien, choreoathetoide Bewegungen, epileptische Anfälle und Ruhezittern der Extremitäten werden beobachtet. Nach 1-monatiger leichter Besserung verschlechtert sich der Zustand wieder. Das Kind ist vollkommen apathisch, spricht nur noch einzelne Worte. Eine Hypertonie bildet sich aus. Der weitere Verlauf ist nicht bekannt.

50.HASAERTS und VAN GEERTRUYDEN, 1958 - Bei einem 8-jährigen Kinde lassen die Schulleistungen nach. Es wird gleichgültig, unaufmerksam, langsam. Es macht mehr Rechenfehler, die Schrift wird unordentlich. Dann treten Absencen auf, das Gedächtnis läßt nach. Zwei Monate nach Beginn setzen generalisierte Myoklonien ein. Das Kind ist stark ermüdbar, kann sich nicht mehr konzentrieren, kann nur noch seinen Namen und einfache Worte schreiben. Erkennt noch Buchstaben, kann aber keine Silben mehr lesen. Der Wort-

schatz ist vermindert, das Sprachverständnis noch gut. Befindet sich insgesamt auf dem Niveau eines 5-Jährigen. Der weitere Verlauf ist nicht bekannt.

51. FORNADI, HUSZAR und SZEGEDY, 1964 - Bei einem 9-jährigen Mädchen wird ein allmählicher Rückgang der intellektuellen Fähigkeiten beobachtet. In seinem Wesen wird es scheu, ist auffallend ermüdbar, wirkt somnolent. Der Gang wird unsicher, die Sprache stockend, der Wortschatz geringer, die Hände beginnen zu zittern, das rechte Bein erscheint steif und geschwächt. Bei der Krankenhausaufnahme besteht ein Achillesklonus bds., eine rechts spastische Tonuserhöhung mit Tonuseinschüssen und eine Ataxie. Intellektuell ist das Kind deutlich beeinträchtigt, zeigt Affektinkontinenz, Echolalie und Perseveration. Im Verlauf progrediente Verringerung des Wortschatzes, Auftreten extrapyramidaler Hyperkinesen, Beugetonussteigerung der Gliedmaßen, Greif- und Lutschreflexe, Petit-Mal-Anfälle, Inkontinenz. Das Kind stirbt $2^1/2$ Monate nach der Aufnahme bei zentraler Temperatursteigerung.

52. DELANK und SCHIMMELPENNING, 1955 - Eine in den ersten beiden Schuljahren sehr gute Schülerin läßt immer mehr in ihren Leistungen nach. Sie ist $9^1/2$ Jahre, als erstmals psychische Veränderungen auffallen. Vorübergehend ist sie erregt, hat optische Halluzinationen. Zwei Monate später machen sich Gangstörungen und zunehmende Zuckungen in Armen und Beinen bemerkbar. Ein Erholungsurlaub bringt eine Besserung, und man glaubt an eine neurotische Erkrankung. Nach wenigen Wochen kehren die Zuckungen wieder, das Kind kann bald nicht mehr gehen und stehen.

Psychisch ist es von ungebremster Affektivität, schreit viel, ist ängstlich und erregt, wird zunehmend dement. Die Bewegungsstörungen sind jetzt choreiform, es kommt zu ruckartigen Tonussteigerungen des Rückens. Zehn Monate nach den ersten psychischen Symptomen befindet sich das Kind in stark reduziertem Allgemeinzustand, ist ratlos, ängstlich, örtlich und zeitlich desorientiert, hat agnostische Störungen, antwortet nicht oder völlig unzusammenhängend, die Mimik ist ausdruckslos. Nach einem Pneumoencephalogramm kommt es wahrscheinlich unter Wirkung von SEE zu einem mehrstündigen deliranten Zustand. Trotz weiterer Verschlechterung des Zustandes nehmen die Eltern das Kind gegen ärztlichen Rat aus der Klinik.

53.GARDE, DEVIG und MÜLLER, 1958 - Ein 9-jähriger Knabe fällt durch rapiden Abfall der Schulleistungen auf. Der früher gute Schüler hat Schwierigkeiten beim Rechnen und Schreiben, kann bald auch nicht mehr lesen. Weiter werden erhebliche Gedächtnisstörungen, Nervosität und Unruhe bemerkt. Drei Monate später stellen sich Bewegungsanomalien in den Extremitäten vom klonischen Typ ein. Dann kommt es zu einem generalisierten Krampfanfall. Nach einem halben Jahr besteht ein weitgehender geistiger Abbau mit deutlichen Werkzeugstörungen. Das Kind versteht komplexe Aufforderungen nur noch schwer, stammelt, wird gleichgültig, im Affekt kindisch. Es werden Myoklonien und tonische Zuckungen beobachtet, die die Willkürmotorik unterbrechen. Im Verlauf zunächst Zunahme der Hyperkinesen und Auftreten von Extensions- und Flexionsspasmen. Der geistige Abbau schreitet fort. Es kommt zu allgemeiner Hypertonie und Verschlechterung des Allgemeinzustandes mit Fieberschüben. Das Kind stirbt nach etwa 1-jähriger Krankheitsdauer.

54.MALAMUD, HAYMAKER und PINKERTON, 1950 - Ein 9-jähriges Mädchen wird reizbar und vergeßlich, die Schulleistungen lassen nach. Es fällt häufig hin und verliert zunehmend die Kontrolle über seine linke Hand. Dann kommt es zu einer Periode heftigen Erbrechens. Nach einem halben Jahr treten mehrmals Krämpfe auf, die Sprache wird schwer beeinträchtigt, das Kind verliert vollkommen den Gebrauch seiner Arme und Beine. Im weiteren Verlauf Gewichtsverlust, Schluckschwierigkeiten, Auftreten rhythmischer klonischer Zuckungen und einer schlaffen Lähmung der Extremitäten. Ein Kontakt ist mit dem Kind nicht mehr aufzunehmen. Nach weiterer Verschlechterung des Allgemeinzustandes und Temperatursteigerung stirbt es an einer Pneumonie nach insgesamt 21 Monaten Krankheitsdauer.

55.CARELS, 1960 - Ein 9-jähriger Knabe läßt in der Schule nach. Störungen des Lesens und Schreibens stehen im Vordergrund, dann treten apraktische Störungen auf, er kann sich nicht mehr ankleiden. Optische Halluzinationen und eine Wesensveränderung werden bemerkt. Einen Monat später kommt es zu einem generalisierten Krampfanfall. Danach werden Alexie, Akalkulie, Agnosie der Farben und eine Verlangsamung des Gedankenganges festgestellt. Der allgemeine Abbau vollzieht sich rasch, es erscheinen kurzdauernde zuckende Bewegungen der Arme. Der weitere Verlauf ist nicht bekannt.

56.KALM, 1952 - Ein 9-jähriger Junge, der eine verzögerte frühkindliche Entwicklung durchgemacht hat, fällt den Eltern nach der Rückkehr von einem Kuraufenthalt durch Appetitlosigkeit, großen Durst, Ver-

geßlichkeit und undeutliches Sprechen auf. Oft fällt das Kind plötzlich hin oder läßt Gegenstände fallen. Häufig schreit es unmotiviert auf, der Gang wird unsicher und schwankend. Im Verlauf kommt es zu rhythmischen Zuckungen der Extremitäten, Tonuserhöhung und Einnehmen von Zwangshaltungen, die Sprache wird verwaschen und lallend. Eine Verständigung ist nicht mehr möglich. Schließlich wird der Junge somnolent und stirbt nach 4 Monaten Krankheitsdauer.

57.KALM, 1952 - Ein 9-jähriger Junge fällt seit 2 Jahren in seinen Schulleistungen ständig ab. Er kann die einfachsten Dinge nicht mehr schreiben. Bald zeigt sich, daß sein Sehvermögen gelitten hat. Er wird unordentlich und interesselos. Rasch verschlechtert sich der Zustand. Das Kind kann nicht mehr gehen und stehen, sieht nichts mehr, kann den Kopf nicht mehr halten, läßt unter sich, Zwangsweinen und -lachen stellen sich ein. Ein Kontakt ist nicht mehr herstellbar. Im Verlauf lassen die Hyperkinesen nach, leichte myoklonische Zuckungen werden beobachtet. Das Kind liegt mit leerem Gesichtsausdruck und angewinkelten Armen ruhig im Bett. Bei Erscheinen der Arbeit lebte das Kind noch.

58.KERSTING, 1952 - Bei einem körperlich zarten, 9-jährigen Jungen fällt eine eigenartige Wesenänderung auf. Vormittags ist er langsam, interesselos, nachmittags beweglich und aufgeweckt wie früher. Die Schulleistungen lassen beträchtlich nach. Nach Entfernung der Rachen- und Gaumenmandeln verschlechtert sich der Zustand weiter. Der Gang wird unsicher, die Bewegungen ausfahrend und ungeschickt. Nach 7 Monaten

kann der Junge die Schule nicht mehr besuchen. Die Schwankungen im psychischen Bild bestehen weiter. Gelegentlich zeigt er eine läppisch-heitere Grundstimmung. Bei der Aufnahme liegt der Junge benommen und steif im Bett. Es finden sich Hypomimie, Salbengesicht, generalisierter Rigor, Zwangshaltungen, Tremor, Reflexdifferenzen, positiver Atzreflex und verlangsamte Reizantwort. Im Verlauf tritt ein unaufhaltsamer Verfall der körperlichen und geistigen Kräfte ein. Rhythmische Streckkrämpfe werden beobachtet. Es kommt zu diffusen Hautblutungen. Unter starken Schweißausbrüchen stirbt das Kind in einem Zustand hochgradiger Kachexie nach 9-monatigem Krankheitsverlauf.

59.HASAERTS und VAN GEERTRUYDEN, 1958 - Ein 9-jähriges Kind wird träumerisch und gleichgültig, macht Rechenfehler, die Schrift wird unordentlich, das Gedächtnis läßt nach. Zwei Monate später treten klonische Zuckungen, hemiballistische Bewegungen und Tonusverluste auf. Psychisch: Wechselnde Bewußtseinslage und Aufmerksamkeit, rasche Ermüdbarkeit. Das Frischgedächtnis ist besonders gestört. Es besteht eine deutliche Einschränkung der intellektuellen Fähigkeiten, gleichwohl sind Schreiben, Lesen und Rechnen - wenn auch fehlerhaft - noch möglich. Das Kind hat keinerlei Krankheitseinsicht. Der weitere Verlauf ist nicht bekannt.

60.BRUCHER und DECHEF, 1957 - Ein 10-jähriges Mädchen fällt in der Schule durch Leistungsminderung und Verlangsamung auf. Nach wenigen Wochen hat es für einen Tag Kopfschmerzen und erbricht. Danach hält es den Kopf nach links geneigt, ist häufig somnolent, kann

nicht mehr rechnen, schreiben und sich anziehen. Es leidet unter Gliederzittern. Nach einem weiteren Monat ist es deutlich ataktisch, fällt oft hin. Die Sprache ist verlangsamt, schlecht artikuliert, die intellektuelle Leistungsfähigkeit stark beeinträchtigt. Im 3.Krankheitsmonat bestehen myoklonische Zuckungen der 4 Extremitäten, Facialisparese rechts und Lähmung der Zungen- und Schlundmuskulatur. Der Zustand verschlechtert sich rasch. Verwirrtheitszustände mit Agitation oder Somnolenz wechseln mit klarer Bewußtseinslage. Es kommt zu allgemeiner Tonuserhöhung. Das Kind stirbt nach 3 1/2 Monaten im Koma unter Temperaturanstieg.

61.BRAIN, GREENFIELD und RUSSELL, 1948 - Ein 10-jähriges, bisher unauffälliges Mädchen wird in seinen Schulaufgaben nachlässig. Bald darauf fällt ein rapider geistiger Abbau auf. Es spricht unverständlich, kann sich nicht mehr ankleiden, erkennt nach einem Monat die Mutter nicht mehr. Bei der Aufnahme ist es nicht cooperativ, still und moros, schläft für lange Perioden. Die Pupillen zeigen träge Lichtreaktionen. Es besteht ein Widerstand gegen passive Bewegungen. Gelegentlich fallen unwillkürliche Zuckungen auf. Die Sehnenreflexe der unteren Extremitäten sind gesteigert. Im Verlauf kommt es zu wechselnden Temperaturen, das Kind baut deutlich ab, kann nicht mehr alleine essen und erkennt niemanden mehr. Im Endstadium Übergang in Decerebration, Auftreten periodischer generalisierter Krampfanfälle. Das Kind stirbt 9 Wochen nach Beginn der Erkrankung durch Ateminsuffizienz.

62.LANDAU und LUSE, 1958 - Ein 10-jähriger Knabe klagt über rechtsseitigen Kopfschmerz, macht gleichzeitig einen leichten Keuchhusteninfekt durch. Danach fallen seine Schulleistungen ab. Er wird im Laufe der nächsten 4 Monate deutlich wesensverändert, hat häufig Wutanfälle. Sehstörungen treten als nächstes Symptom hinzu. Nach einem halben Jahr hat er an Gewicht abgenommen, ist ungeschickt, stottert und spricht unzusammenhängend. Dann treten kurze Bewußtseinsverluste mit Fallenlassen des Kopfes auf. Bald werden zuckende Bewegungen des Kopfes und der Arme bemerkt. Nach 1 Jahr ist er stumpf und apathisch, hat aphasische und agnostische Störungen, die Sprache ist unverständlich. Es bestehen eine Hemianopsie und eine Hemiparese rechts. Im 2.Krankheitsjahr wird unter Aureomycin eine leichte Besserung beobachtet, die über 2 Jahre anhält. Dann wird der Patient wegen einer allgemeinen Verschlechterung erneut für 10 Monate ins Krankenhaus aufgenommen. Wiederum tritt eine vorübergehende Besserung ein. Im 6.Jahr der Krankheit schwinden die abnormen Bewegungen. Im 7.Krankheitsjahr liegt ein schwerer geistiger Defektzustand vor, es bestehen schwere Augenhintergrundsveränderungen und eine generalisierte Spastik. Wegen einer Bronchopneumonie muß der Junge im 8.Krankheitsjahr wieder in die Klinik aufgenommen werden, er befindet sich in einem vollkommen decerebrierten Zustand und stirbt durch Atemversagen nach insgesamt $8^1/2$-jähriger Krankheitsdauer.

63.FORNADI, SZEGEDY und HUSZAR, 1964 - Ein 10-jähriges Mädchen fällt durch Schwäche und Zittern der linken Gliedmaßen auf. Die Schrift wird schlecht, es redet hastig, wird zunehmend vergeßlich, zeigt unruhiges und jähes Gebaren. Lutschende und schmatzende

Mundbewegungen werden beobachtet. Sich einstellende heftige Zuckungen führen zu Gang- und Standunfähigkeit. Die Sprache wird nasal und verschwommen, der Wortschatz vermindert sich. Das Kind schwitzt häufig stark. Nach 10 Monaten bestehen in den oberen Gliedmaßen Beuge-, in den unteren Strecktonussteigerungen, Myoklonien, heftige extrapyramidale Hyperkinesen, Tremor und bds. positiver Babinski. Intellektuell ist das Mädchen deutlich abgebaut, dabei affektinkontinent. Die Sprache wird immer unverständlicher, die Spontanaktivität immer geringer. Es kommt zu heftigen Weinkrämpfen. Nach 17-monatiger Krankheitsdauer stirbt die Patientin in schwer kachektischem Zustand.

64.ISRAEL und NEVERS, 1960 - Ein knapp 10 Jahre altes Mädchen läßt in seinen Schulleistungen nach, ermüdet leicht, spielt nicht mehr, lächelt und spricht nur noch selten, wirkt nervös. Dazu gesellen sich choreiforme Bewegungen und Myoklonien. Bald wird eine globale Apraxie deutlich. Zwei Monate nach Beginn kann das Kind nicht mehr laufen und sitzen, es scheint jedes Bewegungsschema vergessen zu haben. Instruktionen versteht es aber noch, ist in Mimik und Affektivität adäquat. Gelegentlich schreit und lacht es aber ohne ersichtlichen Grund. Nach weiteren 2 Monaten besteht ein ausgeprägter Rigor. Es kommt zu Torsionsspasmen, Einnehmen von Zwangshaltungen und generalisierten Myoklonien. Jede psychische Aktivität erlischt. Nach rascher allgemeiner Verschlechterung stirbt das Kind 5 Monate nach Beginn der Erkrankung.

65.FOLEY und WILLIAMS, 1953 - Bei einem 10-jährigen Knaben lassen die Schulleistungen nach, er wird ver-

geßlich. Sprache und Bewegungen werden langsam und ungeschickt. Ein leichter Tremor der Hände stellt sich ein, und er läßt häufig Gegenstände fallen. Gelegentlich erbricht er, läßt plötzlich den Kopf sinken und stockt in seiner Rede. Nach 1 Monat treten generalisierte Krampfanfälle auf, nach 2 Monaten bestehen eine deutliche Hypokinese, Aspontaneität, aphasische, agnostische und Aufmerksamkeitsstörungen. Im Verlauf treten periodische unfreiwillige Bewegungen und vegetative Krisen auf. Die Affektlage ist zeitweise freundlich, dann wird der Junge apathisch und mutistisch. Ein Kontakt ist nicht mehr möglich. Es stellen sich zunehmender Rigor und Kachexie ein. Im Endstadium besteht eine Decortikation, die Hyperkinesen nehmen ab, das Kind stirbt unter zentraler Temperatursteigerung 7 Monate nach Beginn der Erkrankung.

66.POSER und RADERMECKER, 1957 - Ein 10-jähriger Knabe erkrankt plötzlich mit fokalen klonischen Anfällen, die 2-3 mal pro Tag auftreten. Eine Woche später kommt es zu einem mehrstündigen psychomotorischen Erregungszustand mit Halluzinationen und Selbstmordabsichten. Danach entwickeln sich eine rechtsseitige Hemiparese und eine starke Ataxie. Die Konvulsionen werden häufiger. Der Junge wird im Wesen kindisch, die Sprache versiegt allmählich. Im 2.Krankheitsmonat ist er bereits komatös, kachektisch. Es bestehen klonische Zukkungen aller Extremitäten bei rechtsseitiger Hemiparese und wechselndem Reflexstatus. Es kommt nur noch kurzfristig zu Aufhellungen des Bewußtseins. Starke vegetative Erscheinungen werden beobachtet. Der Junge stirbt 4 Monate nach Beginn der Erkrankung an ungeklärtem Fieberanstieg.

67.MALAMUD, HAYMAKER und PINKERTON, 1950 - Ein überdurchschnittlich begabtes 10-jähriges Mädchen erkrankt plötzlich mit Anfällen von Bewußtseinsverlust. Es bekommt einen starren Ausdruck, die Muskeln werden steif, und es stürzt hin. Seine Schulleistungen lassen erheblich nach. Eine Visusverminderung wird festgestellt. Die erst seltenen Anfälle werden im Verlauf von Monaten immer häufiger. Bei der 1.Aufnahme ist der körperliche und neurologische Befund bis auf einen pathologischen Augenhintergrund unauffällig. Im Standford-Binet-Test erreicht das Kind einen IQ von 73. Es ist allgemein verlangsamt. Mit der Diagnose einer cerebromaculären Degeneration wird es entlassen. 4 Monate später beträgt der IQ noch 66, Pyramidenzeichen treten auf. Die Sprache baut bis zum völligen Mutismus ab. Das Mädchen zeigt Anfälle von Bewußtseinsverlust mit drehenden Bewegungen nach rechts. Im Verlauf berichtet die Familie über einen 1-jährigen Stillstand der Erkrankung. Dann schreitet das Leiden fort, so daß das Kind psychologisch nicht mehr zu untersuchen ist. Es kommt zwar immer wieder zu Perioden kurzer Besserung, im 6.Krankheitsjahr bestehen jedoch eine vollkommene Demenz, Blindheit, spastische Schwäche der Extremitäten mit bds. positivem Babinski. Das Kind stirbt nach insgesamt fast 7-jähriger Krankheitsdauer.

68.MARTIN und ISLER, 1957 - Ein 10-jähriger Knabe, der mit 9 Jahren eine Verletzung der Nase mit darauffolgender fistelnder Osteomyelitis durchmachte, erkrankt an einer Verdauungsstörung, die mit heftigem Erbrechen, nächstlichem Schwitzen, Herzklopfen, ungewöhnlicher Müdigkeit und Gangstörungen einhergeht. In den nächsten Wochen fallen die Schulleistungen ab, besonders im Rechnen. Das Kind ist zerstreut und apa-

thisch. Vier Wochen danach tritt ein Krampfanfall, eingeleitet von Erbrechen, mit Bewußtseinsverlust und Terminalschlaf auf. Bei der Aufnahme ist der Junge apathisch und verlangsamt. Es bestehen Standunsicherheit, erhöhter Muskeltonus, fehlende Achillessehnenreflexe und ein positiver Babinski rechts. Während des Verlaufs wechseln stuporöse Phasen mit solchen der Euphorie und motorischen Agitation ab. Es kommt noch mehrmals zu generalisierten Krampfanfällen. Das Kind wird zunehmend desorientiert, somnolent, die Mimik wird ausdruckslos, es antwortet nur noch einsilbig. Myoklonien und zunehmende Spastik werden beobachtet. Progredienz bis zur Demenz und Kachexie. Der Tod tritt nach 3 1/2-monatigem Krankheitsverlauf ein.

69. TARISKA, 1959 - Bei einem 10-jährigen Mädchen erwecken Absencen, Krampfanfälle, emotionell ausgelöste Anfallsserien und Halluzinationen den Verdacht auf eine epileptische Psychose. Es kommt zu raschem geistigen Abbau mit besonders starkem Abfall in performatorischen und ideovisualen Leistungen. Nach 6 Monaten Krankheitsdauer werden Hyperkinesen, zunehmende Muskelsteife, Schweißausbrüche und Erröten beobachtet. Dabei treten häufige Anfälle unstillbaren Erbrechens auf. Nach kurzdauernden Besserungen entwickelt sich eine Streckstarre mit Kontrakturen und eine zunehmende Kachexie. Das Kind stirbt nach 12-monatigem Krankheitsverlauf.

70. MÁTTYUS, 1957 - Ein 10-jähriger Knabe fühlt sich schlecht, schwindlig, klagt über Kopfschmerzen. In seinen Schulleistungen läßt er nach. Dann verliert er das Sehvermögen. Die Sprache wird gedehnt und ver-

schwommen. Er wird teilsnahmslos, befolgt Aufforderungen nicht mehr. Im 4.Krankheitsmonat treten komplexe Hyperkinesen auf. Das Kind ist zeitweise sehr unruhig, schreit viel. Zunehmende Ausbildung einer Decortikationsstarre. Das Kind stirbt in kachektischem Zustand nach 6-monatigem Krankheitsverlauf.

71.HASAERTS und VAN GEERTRUYDEN, 1958 - Ein 10-jähriger Knabe erleidet nach dem Sturz von einer Treppe mehrere Grand-Mal-Anfälle. Vorübergehend kommt es zu einem Zustand der motorischen Agitation mit optischen Halluzinationen. Im Verlauf wird der Junge kindisch, interesselos, der Wortschatz nimmt ab. Äußert nur noch automatenhaft früher Auswendiggelerntes. Im 2. Krankheitsmonat treten häufigere Anfälle und generalisierte klonische Bewegungen auf. Das Kind wird vollkommen aspontan, ist nicht mehr zu fixieren, antwortet nur noch einsilbig. Zuletzt wird es bewußtlos und stirbt 3 Monate nach Beginn der Erkrankung.

72.BRAIN, GREENFIELD und RUSSELL, 1948 - Bei einem 11-jährigen Knaben fällt den Eltern wenige Tage nach der Diphtherieschutzimpfung Vergeßlichkeit auf. Er benimmt sich bei Tisch schlecht, ist nervös. Einen Monat später, 2 Tage nach der 2.Impfung, fällt er aus dem Bett und zieht sich eine Kopfplatzwunde zu. Danach bemerkt man Gangunsicherheit. Der Junge kann seine Spielsachen nicht erkennen und findet den Lichtschalter nicht. Seine Sprache wird undeutlich, er wird inkontinent. Bei der Krankenhausaufnahme, 2 Monate nach den ersten Symptomen, ist er bei Bewußtsein, aber nicht cooperativ. Es fallen intermittierende klonische Zuckungen der Beugemuskeln, eine linksseitige spastische Parese, Facialisparese links,

Gesichtsspasmen und ein positiver Greifreflex rechts auf. Wenige Tage später wird der Junge bewußtlos, muß mit der Sonde ernährt werden. Eine Choreoretinitis wird festgestellt. Bei wechselnden Temperaturen gerät er die letzten 5 Wochen in einen Zustand der Decortikation und stirbt 3 1/2 Monate nach Beginn der Erkrankung.

73. MOSSAKOWSKI und MATHIESON, 1961 - Ein 11-jähriges Mädchen fällt nach einer kurzen Erkrankung - "flu" genannt - durch zunehmende Wesensveränderung auf, weint leicht, wird unordentlich, läßt in seinen Schularbeiten nach, zieht sich immer mehr zurück, Bewegung und Sprache werden langsamer, es fällt oft hin, kann sich nicht mehr ankleiden. Nach 2 Monaten kann das Mädchen die Schule nicht mehr besuchen, hat Absencen. Im 5. Krankheitsmonat bestehen: ein geistiger Defektzustand, Tremor der Hände, der sich bei Erregung verstärkt, allgemeine Verlangsamung der Motorik, dysarthrische Sprache und Schluckstörungen. Das Kind spricht nicht mehr spontan. Im Verlauf werden zunehmender Rigor aller Extremitäten, bei willkürlichen Bewegungen generalisierter Tremor und starker Speichelfluß beobachtet. Es besteht keine sensorielle Eintrübung. Nach Behandlung mit Artane schwinden die Parkinsonsymptome, dafür treten zunehmend myoklonische Zuckungen bei allgemein gesteigertem Muskeltonus auf. Rasche Verschlechterung des Allgemeinzustandes und Einnahme von Zwangshaltungen. Das Kind stirbt 8 Monate nach Beginn der Erkrankung.

74. CAMPBELL, GUY und WALTER, 1952 - Einen Monat, nachdem ein 11-jähriges Mädchen einen Insektenstich am Bein erlitt, der vereiterte, bemerkt man bei ihm eine

Wesensveränderung. Es ist lustlos, apathisch, die Schulleistungen lassen nach, es zeigt veränderten Gesichtsausdruck. 4 Monate später macht es eine 3-wöchige unbestimmte fieberhafte Erkrankung mit Kopf- und Gliederschmerzen durch. Anschließend klagt es weiter gelegentlich über Kopfschmerzen. 3 Monate später wird es von einem Fahrrad umgeworfen, erbricht danach, erleidet aber keinen Bewußtseinsverlust. Es fällt jetzt häufig durch träumerische Zustände auf, wird ungeschickt, zeigt ausfahrende Bewegungen und fällt oft hin. Das Mädchen spricht kaum noch spontan und wird sehr vergeßlich. Im weiteren Verlauf werden die Zuckungen stärker, die willkürlichen Bewegungen werden durch myoklonische Spasmen gestört, es bestehen Reflexdifferenzen. Das Kind versteht nicht mehr alles, was man zu ihm sagt. Es magert zunehmend ab, verfällt schließlich in komatösen Zustand und stirbt 11 Monate nach Beginn der Erkrankung.

75.TARISKA, 1959 - Ein 11-jähriges Mädchen fällt durch eine Persönlichkeitsveränderung auf. Es wird ängstlich, der Gang wird unsicher. Im Verlauf treten Agraphie und zunehmende Sprachveränderung auf, das Kind wird inkontinent. Heftige choreoballistische Bewegungen, starke Schmerzäußerungen und Stimmungsreaktionen werden beobachtet. Es treten erst links, dann rechtsseitige Kontrakturen der Extremitäten bei vertrackter Haltung des Rumpfes auf. Im Endstadium kommt es zu faciobrachialen und generalisierten Krampfanfällen. Das Kind stirbt nach 4-monatigem Krankheitsverlauf.

76.SCHMIDT und RENNERT, 1962 - Ein fast 11-jähriger Knabe erkrankt mit Fieber, Schüttelfrost, Erbrechen und Durchfall. Danach fällt er durch Interesse- und Antriebslosigkeit auf. In der Schule stört er. Nach 4 Wochen beginnt ein Zucken der Oberlippe, das später auch in anderen Bereichen auftritt. Gehen und Stehen werden unsicher. Bewußtlosigkeit und Atemstörungen führen zur Klinikaufnahme. Es bestehen Nackensteife, zentrale Facialisparese links und schwache bis fehlende Sehnenreflexe. Die Bewußtlosigkeit hellt sich nur vorübergehend auf. Im Verlauf nehmen die blitzartig einschießenden Zuckungen zu. Die anfänglich subfebrilen Temperaturen steigen an und erreichen am Tage des Exitus letalis - 3 Monate nach Krankheitsbeginn - 41°.

77.WEINGARTEN und SEITELBERGER, 1952 - Ein 12-jähriges Mädchen, das als Kleinkind Fraisen hatte, klagt über zunehmende Müdigkeit, wird verlangsamt, kontaktarm, intellektuelle und motorische Leistungsfähigkeit nehmen ab. Nach 2 Monaten wird der Gang taumelnd, die Sprache verwaschen, Tremor tritt auf. Neurologisch finden sich: leichte Spastizität im Bereich der rechten Extremitäten mit inkonstanten Pyramidenzeichen und geringfügige rechtsseitige cerebellare Zeichen. Das Mädchen wird apathisch und teilnahmslos, Sprache und Motorik versiegen, vorübergehend kommt es zu Erregungszuständen und Negativismus. Myoklonien, athetoide Bewegungen, Drehungen um die Körperachse und Pseudowillkürbewegungen werden beobachtet. In den folgenden Monaten weiterer dementiver Abbau und schwere Bewußtseinsstörungen. Die Hyperkinesen schwinden, ein generalisierter Rigor bildet sich aus, Greif- und Atzreflexe werden auslösbar. Das Kind gerät in einen Zustand der Decortikation und stirbt in Hyperthermie

nach 10-monatiger Krankheitsdauer.

78.DEBERDT, RADERMECKER und GUAZZI, 1961 - Ein 12 Jahre alter Knabe stürzt während eines Ferienaufenthaltes von einer Treppe. Als die Mutter das Kind 8 Wochen später wiedersieht, fallen ihr die schwerfällige Sprache, Grimassieren, unfreiwillige Bewegungen und Drehen des Körpers nach rechts auf. 4 Monate später sind die Bewegungsstörungen noch deutlicher ausgeprägt, es zeigt sich eine erhebliche Minderung der intellektuellen Leistungsfähigkeit. Nach 1 Jahr stehen immer noch heftige Dyskinesien und Torsionsspasmen, die jede Willkürmotorik unmöglich machen, im Vordergrund. Die Sprache versiegt allmählich. Eine Testung ist wegen der Teilnahmslosigkeit nicht durchführbar, örtlich und zeitlich ist der Patient aber noch orientiert. Es besteht ein erheblicher geistiger Defektzustand, jedoch ohne stärkere Charakterveränderungen. Im weiteren Verlauf Temperaturen, Inkontinenz, grelles Aufschreien, Auftreten eines allgemeinen Rigors. Die heftigen Torsionen bestehen weiter. Zeitweise ist der Patient komatös, er stirbt 17 Monate nach Beginn der Erkrankung in Hyperthermie.

79.VAN BOGAERT, 1952 - Zwei Monate nach einer Mumpserkrankung stellen sich bei einem 12-jährigen Mädchen ein Nachlassen der Schulleistungen und eine Wesensänderung ein. Zustände von Apathie wechseln mit heftigen Anfällen von Erregung und Aggressionen mit Urinverlust. Visuelle und Geruchshalluzinationen gehen den Anfällen voraus, dann treten zwei typische Krampfanfälle auf. Das Kind leidet unter Gedächtnisschwäche, Wortfindungsstörungen und Verwechslungen und agnostischen Störungen. Es bringt unverständliche Wortneubildungen hervor. Die Erkrankung wird als

Schizophrenie angesehen. Nach 2 Monaten bestehen deutlicher Gewichtsverlust und zunehmende myoklonische Zuckungen, die zeitweise das Gehen unmöglich machen. Das Kind antwortet nur noch gelegentlich auf einfache Fragen, dann ist es wieder mutistisch, reagiert nicht auf Verbrennung und Verletzungen. Im 6.Krankheitsmonat Auftreten einer Stauungspapille, Trepanation wegen Tumorverdacht. Danach verschlechtert sich der Zustand, es kommt zu bilateraler Parese, choreoathetoiden Bewegungen, Torsionsspasmen, Rigor der unteren Extremitäten und Schluckstörungen. Ein Kontakt ist nicht mehr aufzunehmen. Das Mädchen stirbt 9 Monate nach Krankheitsbeginn an einer Bronchopneumonie.

80.POSER und RADERMECKER, 1957 - Ein 12-jähriges Mädchen erkrankt mit Übelkeit und Erbrechen, läßt alles aus der Hand fallen, spricht undeutlich. Nach einem generalisierten Anfall mit darauffolgender mehrstündiger Bewußtlosigkeit leichte Besserung für einige Tage. Nach 1 Monat Auftreten myoklonischer Zuckungen des Gesichtes. Das Mädchen wird zunehmend apathisch, spricht wenig, hat Gedächtnisstörungen. Im 2.Krankheitsmonat werden klonische Bewegungen des linken Armes, häufiges Augenblinzeln und ticartige Myoklonien des Gesichtes gesehen. Es ist kaum noch Kontakt aufzunehmen. Das Mädchen wird zunehmend stuporös, es kommt zu Beugespasmen, im 3.Krankheitsmonat zu 2 generalisierten Krampfanfällen. Aus der darauffolgenden Bewußtlosigkeit erwacht das Kind nicht mehr und verbleibt in einem Decerebrationszustand. Gelegentlich treten noch Perioden krampfhaften Schreiens auf. Es stirbt nach insgesamt $7^1/2$-monatiger Krankheitsdauer unter Fieberanstieg.

81.TARISKA, 1959 - Ein 12-jähriger Knabe ist seit einer nicht genau zu bestimmenden Zeit wesensverändert: aggressiv, vagabundiert. Dann entwickeln sich Agraphie, Alexie, Apraxie. Zusammenknicken und choreiforme Bewegungen werden beobachtet. Das Sprechvermögen geht nach vorausgehender Echolalie bei erhaltener Singfähigkeit verloren. Es entwikkelt sich eine zunehmende Muskelsteife. Perioden der Euphorie wechseln mit Zwangsweinen bzw. reflexartigem Aufschreien. Im Verlauf Auftreten von Schluckstörungen, Myoklonien, Tremor, Anfällen von Schweißausbrüchen mit Rumpfstreckung. Dann Einnahme einer Opisthotonushaltung. Das Kind stirbt nach intermittierendem Fieber. Die Krankheit dauerte etwa 2 Jahre.

82.BONNHOFF, 1949 - Bei einem 12-jährigen Knaben besteht seit 1 Jahr eine auffallende Verschlechterung der Schulleistungen, seit 1/2 Jahr Unsicherheit beim Gehen. Wegen plötzlicher starker Verschlechterung des Zustandes mit häufigem Hinfallen und Einnässen Krankenhausaufnahme. Es bestehen: Pupillendifferenz, Facialisparese rechts, geringe Nackensteife, Rigor links und Reflexdifferenzen. Die Sprache ist weinerlich, langsam; psychisch ist der Patient ansprechbar, orientiert, aber verlangsamt. Im Verlauf werden Zukkungen der Lippen und im linken Arm, eine allgemeine motorische Unruhe, unkoordinierte Bewegungen, Erbrechen und Inkontinenz beobachtet. Der Junge schreit oft, gibt nur noch monotone Antworten. Im folgenden Monat wird der Patient somnolent, es besteht ein Spasmus der Extremitäten. Die Zuckungen nehmen hemiballistischen Charakter an, Wälzbewegungen nach links werden beobachtet. Im Finalstadium Temperatursteigerung, über den Lungen hört man Giemen und Brummen. Der Patient stirbt nach 1-jährigem Krankheitsverlauf.

83.KALM, 1952 - Ein 12-jähriger Junge erkrankt an Stirnhöhlenkatarrh. Danach wird Abnahme der schulischen Leistungen beobachtet, er klagt über Kopfschmerzen, Schwindel und Müdigkeit. Nach 5 Monaten kann er nicht mehr schreiben, spricht unsinnige Sätze, lacht unmotiviert, steht in vertrackten Stellungen, läßt unter sich. Erscheint antriebsarm, zeitweise verwirrt und unruhig. Neurologisch ist noch kein pathologischer Befund zu erheben. Im Verlauf bildet sich ein Rigor aus, der plötzlich in völlige Erschlaffung übergehen kann. Rhythmische tremorartige Bewegungen der linken Körperhälfte werden beobachtet. Greif- und Saugreflexe lassen sich auslösen. Schwankende Temperaturen, begleitet von Schweißausbrüchen und zeitweise rhythmische motorische Entladungen treten auf. Der Patient stirbt in fortgeschrittenem Marasmus unter Fieberanstieg.

84.KERSTING, 1952 - Ein 12-jähriger Junge, der seit einer Grippe vor 1 1/2 Jahren häufig über Kopfschmerzen klagt, erkrankt mit Erbrechen und Leibschmerzen. Wenige Wochen später klagt er über zunehmende Schlappheit und Müdigkeit, die Schulleistungen lassen erheblich nach. In der Folge werden eigentümliche Starrezustände beobachtet, wobei der Junge seine Tätigkeit unterbricht. Es kommt zu Wortfindungsstörungen und rhythmischen Bewegungen der Hände. Nach einer vorübergehenden pastösen Schwellung des Körpers Ausbildung von Zwangshaltungen. Der Patient kann nicht mehr gehen, die linke Körperhälfte wird nicht mehr bewegt, erbricht häufig, wird benommen und inkontinent, erleidet starke Schweißausbrüche. Die Mimik ist starr, es besteht ein Rigor der Extremitäten. Es finden sich Ataxie, Intentionstremor und bds. positiver Babinski. Im Endstadium Streckkrämpfe, Spontantremor, Anstieg

von Puls und Temperatur. Das Kind stirbt 18 Monate nach Beginn der Erkrankung.

85. BORNSTEIN, SANDBANK, TAMIR und BREHAN, 1961 - Ein 12 1/2 jähriges Kind erkrankt mit abdominellen Schmerzen und Erbrechen (Appendicitis-Verdacht wird geäußert, der sich aber nicht bestätigt). Dann klagt es über Kopfschmerzen, kann sich nicht mehr konzentrieren, ist gedrückt, erbricht weiter. Wird apathisch und unsauber, die Sprache wird dysarthrisch. Die Bewegungen der oberen Extremitäten erscheinen unkoordiniert. Bei der Aufnahme spricht das Kind langsam, macht lange Pausen, gibt inkohärente Antworten, das Gesicht ist ausdruckslos. Tremor und Tonuswechsel der oberen Extremitäten, Reflexdifferenzen und ein positiver Saugreflex werden gesehen. Im weiteren Verlauf versiegt die Sprache, es zeigen sich myoklonische Zuckungen und Torsionen, gelegentlich krampfhaftes Lachen. Zunehmende Bewußtseinstrübung und zwei Krampfanfälle treten auf. Es kommt zu Fieberanstieg und Atemstörungen, die eine Tracheotomie notwendig machen. Das Kind verfällt in akinetischen Stupor und stirbt nach 2 1/2-monatigem Verlauf.

86. HASAERTS und VAN GEERTRUYDEN, 1958 - Ein fast 12-jähriges Mädchen fällt durch gleichgültiges, apathisches Wesen auf, die Schularbeiten werden nachlässig. Absencen werden beobachtet. Das Kind ist leicht ermüdbar und unaufmerksam. Der Gang wird schwankend. Im Verlauf treten mehrere epileptische Anfälle auf. Nach 7 Monaten besteht eine deutliche intellektuelle Leistungsminderung, geringere Störung des Lesens, stärkere des Schreibens und Rechnens. Das Gedächtnis ist beeinträchtigt, die Aufmerksamkeit

fluktuierend, die Stimmung hypomanisch. Das Kind spricht viel, hat keinerlei Krankheitseinsicht. Der weitere Verlauf ist nicht bekannt.

87.HASAERTS, VAN GEERTRUYDEN, 1958 - Ein 12-jähriges Kind erleidet einen epileptischen Anfall, ist in der Folge rasch ermüdbar und verlangsamt und hat Schwierigkeiten beim Rechnen. Im Verlauf treten eine Hemiparese und unfreiwillige Hyperkinesen auf. Das Kind wird apathisch, vergeßlich, die Schulkenntnisse gehen verloren, das Altgedächtnis jedoch ist erhalten, der Wortschatz nimmt ab, das Sprachverständnis bleibt zunächst bestehen. Das Kind kann nicht mehr schreiben, aber noch abschreiben, kann nicht mehr rechnen. Die Spontansprache versiegt, alte Gedächtnisinhalte werden automatenhaft reproduziert. Dann wird das Kind vollkommen aspontan, zahlreiche epileptische Anfälle und rhythmische Zukungen werden beobachtet. Es gerät in einen Zustand der Decerebrationsstarre und stirbt 3 Monate nach Beginn der Erkrankung unter Temperaturanstieg.

88.WEINGARTEN und SEITELBERGER, 1952 - Ein 13-jähriges debiles Mädchen, Bettnässerin, hatte schon immer einen Sprachfehler und war in ihren Bewegungen verlangsamt. Seit einer Angina mit erhöhter Temperatur klagt es über Kopfschmerzen im Hinterkopf, fällt oft hin, kann nicht mehr Trepppensteigen, bald auch nicht mehr sitzen und muß gefüttert werden, wird teilnahmslos und negativistisch. Rigidität der Muskulatur und geringer Ruhetremor stellen sich ein. Die Hände sind in Pronationsstellung fixiert. Es kommt zu nächtlichen Erregungszuständen, Wortfindungsstörungen mit litteralen Paraphasien, Perseverationsneigung und aprakti-

schen Störungen. Die Patientin wird mutistisch. Komplexe Hyperkinesen mit Bewußtseinsverlusten und myoklonische Zuckungen treten auf. Haltungsanomalien und an Enthirnungsstarre gemahnende Spannungssteigerungen nehmen in der Endphase zu. Die Patientin stirbt in kachektischem Zustand in Hyperthermie nach 7 Monaten Krankheitsdauer.

89.MYLE und VAN BOGAERT, 1949 - Ein 13-jähriges Mädchen, das 1 Jahr zuvor wegen einer Nierentbc.nephrektomiert worden war, klagt über Schläfrigkeit und Visusabnahme. Bald fällt ein zunächst nur partieller Verlust geistiger Fähigkeiten auf, Amnesie, Agnosie und ideomotorische Apraxie stehen im Vordergrund. In zweiter Linie ändert sich die Affektivität, es wird reizbar und übellaunig. Danach kommt es zu motorischen Entladungen vom Jackson-Typ. Der Zustand verschlechtert sich rasch, das Kind ist andauernd erregt, negativistisch, unsauber. Die geistigen Fähigkeiten gehen vollkommen verloren. Es kann sich nicht mehr die geringsten Bedürfnisse erfüllen. Auftreten echter Paresen, Nackensteifigkeit, Zwangshaltungen und zunächst lokalisierter klonischer Zuckungen, die sich dann aber ausbreiten. Das Kind antwortet nur noch mit unartikuliertem Schreien. Singt gelegentlich einen kleinen Refrain. Hochgradige Erregungszustände mit Halluzinationen treten auf. Im Endstadium nehmen die Klonismen ab, die allgemeine Spastik dagegen zu. Die Patientin stirbt in kachektischem Zustand nach 8-monatigem Krankheitsverlauf.

90.THIÉBAUT,VAN BOGAERT und ISCH, 1952 - Bei einem 13-jährigen Knaben treten plötzlich Gangstörungen auf. Er schwankt wie betrunken, klagt über Schwäche

in den Beinen, stürzt öfter hin. Schreiben kann er nur noch schlecht, da ihm die Ausführung der Buchstaben Schwierigkeiten bereitet. Er klagt über bitemporale Kopfschmerzen. Nach 1 Monat kann er die Schule nicht mehr besuchen. Im 2.Krankheitsmonat treten rhythmische unwillkürliche Bewegungen des Kopfes, des Rumpfes und der Beine auf. Er kann nicht mehr aufstehen, nicht mehr alleine essen. Der Schlaf ist schlecht, er magert ab, spricht nur noch unartikuliert und schreit oft auf. Es bestehen ein positiver Babinski und ein Fußklonus rechts. Koordinierte Bewegungen werden durch einschießende unfreiwillige Zuckungen gestört. Der Tonus ist erhöht, jedoch in anfallsfreien Intervallen ist die Muskulatur hypoton. Ab dem 3.Krankheitsmonat ist mit dem Kind kein Kontakt mehr möglich, es gerät in Decerebrationsstarre. Der Tod tritt 4 Monate nach Einsetzen der Erkrankung durch Atem- und Kreislaufversagen ein.

91.FORNADI, SZEGEDY und HUSZAR, 1964 - Ein 13-jähriger Knabe fällt durch unsicheren Gang mit Abweichung nach rechts auf. In den Gliedmaßen zeigen sich plötzliche Zuckungen. Er wird erregt, reizbar und aufbrausend, die Schulleistungen lassen nach, bald kann er nicht mehr alleine gehen und essen. Bei der Aufnahme fallen ataktischer Gang, Reflexdifferenzen, hypotone Muskulatur, choreiforme Hyperkinesen der Gliedmaßen, der mimischen und der Zungenmuskulatur auf. Die Sprache ist stockend und verschlechtert sich zunehmend. Bei progredientem Verlauf nehmen die choreiformen Hyperkinesen myoklonischen Charakter an. Rigor stellt sich ein. Die Bewußtseinslage ist wechselnd. Der Patient wird zunehmend kachektisch, verfällt zuletzt in komatösen Zustand und stirbt $5^1/2$ Monate nach Beginn der Erkrankung unter Temperatursteigerung.

92.MASPES, PAGNI und WILDI, 1961 - Ein 13-jähriger Schüler erkrankt plötzlich mit kurzen Anfällen von Bewußtseinsverlust, bei denen er hinstürzt. Einige Zeit später treten kurze myoklonische Zuckungen auf, die an Häufigkeit zunehmen. Nach 4 Monaten verletzt er sich bei einem Sturz und muß ins Krankenhaus. Seine intellektuellen Fähigkeiten erscheinen deutlich vermindert. Er ist zur Person und Zeit orientiert, kann aber nicht die einfachsten Aufgaben lösen, hat nur geringes Vokabular, perseveriert, spricht aber ohne Störungen. Die Antworten werden von krampfhaftem Schreien unterbrochen, hat agnostische Störungen. Das Gesicht ist ausdruckslos, alle 5-10 Sekunden werden Hyperkinesen beobachtet. Im Verlauf wird der Patient zunehmend apathisch, dement, antwortet nur noch einsilbig, erblindet. Eine wächserne Hypertonie der 4 Extremitäten stellt sich ein, die während der letzten Monate wieder abnimmt. Der Junge wird zunehmend kachektisch, erleidet häufige vegetative Krisen und stirbt nach 10-monatigem Krankheitsverlauf.

93.LEONHARD, 1951 - Ein 13-jähriger Knabe fällt beim Fußballspielen hin, am nächsten Tag klagt er über Kopfschmerzen. Dann fällt eine allgemeine Verlangsamung auf, er verwechselt viele Dinge, ist nicht mehr voll orientiert. 14 Tage später bei der Aufnahme erscheint er langsam und schwerbesinnlich, affektlabil, versteht einfache Aufgaben nicht, zieht seine Kleider verkehrt an, schüttet Essen ins Bett. Mechanisches Rechnen beim kleinen Einmaleins geht noch ganz gut, sein Versagen scheint auf einer Konzentrationsschwäche zu beruhen. Der neurologische Befund ist außer Pupillendifferenzen, fraglichem Babinski rechts, Schwanken beim Augen-Fuß-Schluß und etwas starrer Mimik zunächst o.B.. Im Verlauf Auftreten ruckartiger Bewegun-

gen des Kopfes, zunehmende Unreinlichkeit, Demenz, gleichförmiges Singen von Liedern. Schließlich kommt es zu epileptischen Anfällen, Kachexie, Nakkensteife, Kontrakturen, klonischen Zuckungen der Extremitäten und Dekubitalgeschwüren. Der Patient wird vollkommen reaktionslos und stirbt unter Temperatursteigerung nach 1-jährigem Verlauf.

94.PAARMANN und PAARMANN, 1953 - Bei einem 13-jährigen Jungen fallen Nachlassen der Schulleistungen, Stimmungsschwankungen, ein Zurückziehen von den Schulkameraden und leichte Ermüdbarkeit auf. Dann werden Bewegungen des Kopfes nach rechts hinten mit Fallneigung - etwa 5-6mal am Tag - beobachtet. Bei der Aufnahme etwa 2 Monate nach Beginn finden sich leicht erhöhter Tonus der Arme, Intentionstremor, vegetative Labilität und alle 4-5 Minuten komplexe Hyperkinesen. Psychisch und intellektuell ist der Junge noch unauffällig, lediglich etwas leicht erregbar und reizbar. Im Verlauf nehmen Tonussteigerung der Extremitäten und Hyperkinesen zu, es kommt zu verkrampften Haltungen, Pyramidenzeichen sind wechselnd auslösbar. Der Junge wird teilnahmsloser, liegt mit leerem, etwas starrem Gesicht da, spricht nur auf Befragen, Umgebung und Situation erkennt er aber und antwortet sinnvoll. Die Stimmungslage wird flach euphorisch, eine Krankheitseinsicht besteht nicht. Äußert nur noch stereotype Redensarten. Im Finalstadium kommt es zu Temperatursteigerungen, motorischer Unruhe und zunehmender Bewußtseinstrübung bis zum Koma. Der Patient stirbt nach 6 Monaten Krankheitsdauer.

95.EICKE und ZIEGLER, 1950 - Einem 13 1/2-jährigen Jungen wird es in der Schule öfter schlecht, er erlei-

det plötzlich einen anfallsähnlichen Zustand mit Herzklopfen, dabei schließt er die Augen, auf Anrede lallt er nur. Am nächsten Tag kann er einzelne Worte nicht mehr aussprechen, liest falsche Zahlen vor, ein eigentümliches Zittern der Mundwinkel und eine stotternähnliche Sprachstörung werden beobachtet. Der Junge wird müde und teilnahmslos, klagt über Schläfenkopfschmerzen. Es kommt zu heftigen psychomotorischen Erregungszuständen, bei denen er halluziniert. Zwischenzeitlich Schreien und stereotypes Singen. Es besteht eine sprachliche Unruhe mit fortwährendem Wiederholen von Silben oder unartikulierten Lauten. Der Gang wird unsicher, extrapyramidale Hyperkinesen, choreoathetoide Bewegungen des Armes und plötzliche Tonusverluste beherrschen das Bild. Im Endstadium werden die Hyperkinesen geringer. Der Patient fällt in tiefe Benommenheit und stirbt unter den Zeichen des Kreislaufversagens an einer Bronchopneumonie nach 4-wöchiger Krankheitsdauer.

Bemerkenswert ist, daß der Junge bereits im 4.Lebensjahr schon einmal eine encephalitische Erkrankung durchgemacht hatte, ohne daß eine Infektionskrankheit oder Impfung vorausgegangen war. Die Erkrankung dauerte damals 3 Monate. Einem Prodromalstadium mit Mattigkeit, Schlaffheit der Beine, Nacken- und Rückenschmerzen folgte eine Phase motorischer Unruhe, wechselnd mit ruhigem Verhalten und Verwirrtheitszuständen mit klarem Bewußtsein. Danach folgte eine Periode hohen Fiebers mit Benommenheit, die nach kurzer Aufhellung in tiefe Somnolenz überging, aus der das Kind nach 4 Wochen allmählich erwachte. Nach der Erkrankung entwickelte sich der Junge kräftig, mit 12 Jahren fiel eine körperliche Frühreife auf. Psychisch war er die ersten Jahre nach der Erkrankung etwas schwerfällig, einzelgängerisch und ängstlich. Er sprach erst mit 9

Jahren fehlerfrei, in der Schule erwies er sich aber als recht begabt. Neurologische Ausfälle oder epileptische Manifestationen bestanden nicht.

96.MACKEN und LHERMITTE, 1950 - Ein 14-jähriges, vorher unauffälliges Mädchen gerät plötzlich in einen schweren Erregungszustand, gebraucht unflätige Worte, versucht sich auf der Straße auszuziehen. 10 Tage später erleidet es zwei Grand-Mal-Anfälle, danach wird seine Sprache unverständlich, es verstümmelt Worte, wird manuell ungeschickt. Im Verlauf kommt es zu weiteren Erregungszuständen, sensorischer Aphasie, Apraxie und Negativismus. Eine Hemiparese links und Kontrakturen der unteren Extremitäten bilden sich aus. Stoßweises Zittern und klonische Zuckungen werden beobachtet. Nach 4 Monaten kann das Mädchen nicht mehr stehen, erkennt niemanden mehr, die Sprache und jegliche psychische Aktivität versiegen. Die Patientin stirbt in dementem Zustand bei Kachexie an einer Pneumonie nach insgesamt 7 Monaten Krankheitsdauer.

97.FORNADI, SZEGEDY und HUSZAR, 1964 - Ein 14-jähriger Knabe erkrankt mit Kopfschmerzen, Übelkeit, Ohnmachten und generalisierten Krampfanfällen. Der Gang wird immer unsicherer, der Junge fällt häufig hin. In seinem Wesen wird er aggressiv. Nach 3 Monaten neurologisch bis auf einen grobschlägigen Tremor und eine Abweichung beim Blindgang nach links o.B.. Intellektuell besteht eine Störung des Perceptions- und Kombinationsvermögens, Dysgraphie und Dysgrammatismus. Im Verlauf werden Dämmerzustände, abortive und generalisierte Krampfanfälle beobachtet. Der Patient baut psychisch und intellektuell rasch ab, wird vollkommen aspontan, ein Kontakt ist bald nicht mehr möglich.

Schließlich kommt es zur Ausbildung eines generalisierten Rigors, zunehmender Kachexie und vegetativen Symptomen. Unter Temperaturanstieg stirbt der Junge etwa 1 Jahr nach Krankheitsbeginn.

98.FORNADI, SZEGEDY und HUSZAR, 1964 - Ein 14-jähriger Knabe fällt durch starken Abfall der Schulleistungen auf, seine Schrift wird unleserlich, die Sprache langsam, häufig bricht er in unmotiviertes Lachen aus, die Mimik erstarrt. Dazu kommen Gangstörungen, Tremor der Hände und heftige vegetative Erscheinungen. Bei der Aufnahme bestehen Rigor der Muskulatur mit Tonuseinschüssen, Hyperkinesen, Spontan-Babinski. Auffallend ist die vollkommene Aspontaneität. Der Ablauf der Bewegungen ist gestört, die Sprache wird undeutlich und nasal. Im Verlauf nehmen die Hyperkinesen, die sich zu Torsionen steigern, zu. Es kommt zu einem vollkommenen psychischen und intellektuellen Abbau. Zuletzt besteht eine extreme Decerebrationsrigidität. Der Patient verfällt in komatösen Zustand und stirbt 8 Wochen nach Krankheitsbeginn unter Fieberanstieg.

99.MICHAUX,LAPRESLE und KOUPERNIK, 1959 - Ein 14-jähriger intelligenter, liebenswürdiger Junge fällt plötzlich durch reizbare, aggressive Charakterveränderung und starken Abfall der Schulleistungen auf. Er ermüdet schnell, entwickelt einen Kopf-Schulter-Arm-Tic. In der Unterhaltung fallen Inkohärenz, Wortfindungsstörungen und Silbeninversionen auf. Es scheint ein Beeinflussungssyndrom zu bestehen, wahrscheinlich hat der Patient akustische Halluzinationen und Fremdheitsgefühle. Die Ergebnisse des Wechsler-Bellevue- und des Rorschach-Tests sprechen in ihrer Gesamtheit für eine Schizophrenie. Nach Einleitung einer Insulinkur verschlechtert sich der Zustand rasch. Der Patient

verfällt für 3 Tage in ein tiefes Koma, ein diffuser Rigor breitet sich aus, er nimmt Zwangshaltungen ein. Es kommt weiter zu regelmäßigen motorischen Entladungen. Es besteht allgemeine Hyperreflexie und bds. positiver Babinski. Der Patient bleibt weiterhin bewußtseinsgetrübt. Wegen Atemstörungen muß eine Tracheotomie durchgeführt werden. In der Endphase nehmen die Kontrakturen ab, es kommt zu heftigen klonischen Krisen und vegetativen Störungen. Der Patient stirbt 10 Monate nach Beginn der Erkrankung in kachektischem Zustand an Atemversagen.

100.NAGEL, GÖTT und COLMANT, 1959 - Ein fast 14-jähriger, geistig etwas retardierter Knabe läßt in den Schulleistungen nach, wird ruhiger und träger, Gestik und Motorik wirken stockend, er verlernt das Schreiben, spricht wenig und verwaschen, ist ohne Antrieb und stumpf. Nach 1/2 Jahr besteht eine deutliche Demenz, das Frischgedächtnis ist besonders beeinträchtigt. Anfälle von Tonusverlust mit Hinstürzen und Aufschreien, extrapyramidale Hyperkinesen von choreoathetoidem und ballistischem Charakter, zunehmender Rigor und Spastik und Pyramidenzeichen werden beobachtet. Hat erschreckende Halluzinationen. Der Patient erleidet heftige vegetative Krisen, nimmt bizarre Stellungen ein. Es folgt ein $2^1/2$-jähriges Stadium der völligen Reaktionslosigkeit und des Dahinvegetierens, unterbrochen von Phasen stärkerer Unruhe. Die Hyperkinesen nehmen schließlich ab. Es kommt nicht zur Kachexie. In der Endphase hyperpyretische Temperaturen und Erbrechen. Der Patient stirbt nach insgesamt 3,8-jähriger Krankheitsdauer.

101.PETERS, 1961 - Bei einem 14-jährigen Knaben verschlechtern sich nach und nach die Schulleistungen.

Im Verlauf treten häufige generalisierte Anfälle auf. Auch der Allgemeinzustand verschlechtert sich, es bilden sich allgemeiner Rigor und Nackensteife aus. Pyramidenzeichen, starke vegetative Symptome und zunehmender Marasmus werden beobachtet. Das psychische Bild ist weiterhin gekennzeichnet von einer progressiven Demenz. Der Patient ist in jeder Hinsicht desorientiert und vollkommen aspontan. Er stirbt 3 Jahre nach Auftreten der ersten Symptome.

102.PETSCHE, SCHINKO und SEITELBERGER, 1961 - Ein 14-jähriges Mädchen stürzt während der Turnstunde und ist für 1/2 Stunde bewußtlos. Nachher klagt es über Übelkeit und Kopfschmerzen; 10 Tage später wieder beschwerdefrei. Nach 4 Monaten bemerkt die Mutter eine Wesensänderung. Das Mädchen hat gegenüber früher Schwierigkeiten in der Schule, schwänzt ein paarmal und fälscht Noten. Dann wird es langsamer, träumerisch, antriebsarm, klagt über Schwäche im Arm und im Bein. Im Sitzen schwankt es gelegentlich nach hinten, ohne aber zu fallen. Wenige Tage später ist es verwirrt, schläfrig, hat Kopfschmerzen und erbricht. Macht in seiner Verwirrung einen Selbstmordversuch. Bei der Aufnahme verneint es Halluzinationen, sagt, es habe alle Lebensfreude verloren. Die Patientin ist zeitlich desorientiert, gleichgültig, neigt zu Konfabulationen. Kritikfähigkeit und Gedächtnis sind gestört, der Gedankengang ist langsam. Die neurologische Untersuchung zeigt geringe Nackensteife, Tremor, erhöhter Tonus der unteren Extremitäten und Amimie. Verlauf: Patientin schläft viel, hat keinen Kontakt mit der Umgebung, neigt zu Perseverationen, wird zunehmend dement. Myoklonische Zuckungen der Arme, der Zunge und Augen und Ausbildung eines Rigors werden beobachtet. Die Willkürmotorik erlischt. Die Patientin

bleibt nicht ansprechbar und stirbt unter Temperaturanstieg bei ausgebreiteten Dekubitalgeschwüren nach 9-monatiger Krankheit.

103.TARISKA, 1959 - Ein 14-jähriger, in seiner psychischen Entwicklung wahrscheinlich zurückgebliebener Knabe fällt durch Wesensveränderung auf. Es kommt zu Inkontinenz, Taumeln bis zur Geh- und Stehunfähigkeit. Heftige extrapyramidale Hyperkinesen und Absencen werden beobachtet. Das Sprechvermögen nimmt ab, die Sprache wird undeutlich, die Singfähigkeit bleibt zunächst erhalten. Im Verlauf treten subfebrile Temperaturen, Schlaf- und Schluckstörungen und Kontrakturen auf. Das Fieber steigt an, der Patient verfällt in Koma und stirbt nach 10-12-monatigem Krankheitsverlauf.

104.LEONHARD, 1951 - Ein 14-jähriger Knabe stürzt aus einer Höhe von 2 Metern, ist für 3 1/2 Stunden bewußtlos, erbricht, hat Kopfschmerzen. Nach 8 Tagen ist er wieder beschwerdefrei. Etwa 2 Monate später fällt eine Wesensänderung auf, er wird schreckhaft, traurig, scheu, bleibt morgens im Bett. Wegen Zuckungen des Körpers läßt er häufig Gegenstände fallen. Bei der Aufnahme scheint er traumhaft benommen, steht ratlos umher, die Stimmung ist leicht gehoben, Merkfähigkeit, Konzentrationsvermögen und Aufmerksamkeit sind herabgesetzt. Neurologisch finden sich Reflexdifferenzen, Babinski, Gordon, Oppenheim bds. positiv, Gegenhalten und Andeutung von Haltungsverharren, Zuckungen des Gesichts und der Arme, sonst besteht vollkommene Akinese. Im Verlauf treten Nackensteife, Opisthotonus auf. Unter zunehmendem Fieber, Schluckbeschwerden und starker Cyanose stirbt der Patient nach 4-monatigem Krankheitsverlauf.

105.DELAERT, MAERE und VAN BOGAERT, 1945 - Bei einem 14-jährigen Kinde zeigen sich Leistungsabfall in der Schule, Störungen der Affektivität, der Sprache und praktischen Funktionen. Es kommt zu einer rechtsseitigen Hemiplegie, das Kind wird zunehmend dement. Im 4.Monat treten Zittern, Zuckungen der rechten Seite und komplexe Hyperkinesen der Arme auf. Es bilden sich Kontrakturen aus, der Kopf wird in Hyperextension gehalten. Das Kind stirbt nach 6-monatiger Krankheitsdauer.

106.DELAERT, MAERE und VAN BOGAERT, 1945 - Ein 14-jähriger Knabe verfällt nach einer starken seelischen Erschütterung in einen stuporösen Zustand. Einen Monat später stellen sich Ataxie und brüske Zuckungen der rechten Hand ein, die sich in der Folge generalisieren. Im 3.Krankheitsmonat besteht eine deutliche Demenz, der Junge liegt starr mit Zwangshaltungen im Bett. Weiterhin unfreiwillige Bewegungen. Der Zustand verschlechtert sich, die Hypertonie nimmt zu, dabei bestehen tonische Kontraktionen der Arme. Der Patient verstirbt nach 3-monatiger Krankheitsdauer.

107.MARTIN und ISLER, 1957 - Ein schon immer ruhiger 15-jähriger Junge fällt durch Teilnahmslosigkeit, Interessenverlust und Gedächtnisstörungen auf. Die Schulleistungen werden schlechter. Einen Monat später klagt er über Kopfschmerzen, der Gang wird unsicher und tappend, die Sprache schlecht artikuliert. Koordinationsstörungen treten auf. Neurologisch finden sich: Facialisparese rechts, Zungenabweichung nach rechts, spastische Tonussteigerung der Extremitäten, bds. positiver Babinski, Strabismus. Die Motorik ist langsam und unkoordiniert, der Gang unsicher. Psychisch fällt eine Adynamie auf. Im Verlauf

Auftreten von Paresen. Der Junge schreit häufig auf, bis er im 4.Krankheitsmonat in Stupor verfällt. Die Spastik nimmt zu, es kommt zu Kontrakturen, klonischen Krisen, Hyperkinesen stereotyper Art und Torsionsspasmen. In der Endphase profuse Schweißausbrüche und Ausbildung von Dekubiti. Der Patient verfällt in zunehmende Decerebrationsstarre und stirbt in kachektischem Zustand nach 5-monatigem Krankheitsverlauf.

108.GARDE, DEVIG und MÜLLER, 1958 - Bei einem 16 1/2-jährigen Jungen, der mit 7 Jahren eine Commotio mit 12-stündiger Bewußtlosigkeit und mit 14 Jahren eine Neuritis optici durchgemacht hatte, fällt plötzlich eine traurig-reizbare Wesensänderung auf, spricht nur noch wenig. Gleichzeitig kommt es zu stärker werdenden Bewegungsanomalien, die als Tics aufgefaßt werden. In den folgenden Monaten macht sich aber auch ein geistiger Abbau bemerkbar. Der Patient wird desorientiert, kennt sich in der Wohnung nicht mehr aus. 3 Monate nach Beginn neurologisch o.B.. Es bestehen aber Aphasie, Agraphie, Akalkulie, Alexie, Apraxie und Agnosie. Es scheinen Halluzinationen aufzutreten. Krampfhafte Bewegungen und ein generalisierter Tremor treten auf. Im Verlauf Zunahme der Hyperkinesen, Ausbildung einer Hypertonie und vollständige Demenz. Der Patient stirbt in Hyperthermie ohne Kachexie nach insgesamt 6-monatigem Krankheitsverlauf.

109.GARDE, DEVIG und MÜLLER, 1958 - Bei einem 16-jährigen Jungen stellt sich über 3 Monate eine zunehmende intellektuelle Beeinträchtigung ein. Er kennt die Uhr nicht mehr, wiederholt stereotyp Sätze, weiß nicht mehr, was er sagt, wird gleichgültig, nimmt starren

Gesichtsausdruck an. Die Stimme wird krampfhaft verändert. Dann treten anfallsartige Zustände mit starrem Blick auf, er stürzt hin, erleidet aber keinen Bewußtseinsverlust. Es kommt zu brüsken Hyperkinesen und später zu Torsionen. Der Patient baut geistig vollkommen ab, wird apathisch und mutistisch. Gelegentlich Zwangslachen und-weinen. Schließlich kommt es zur Ausbildung einer Decerebrationsstarre, er stirbt nach insgesamt 9-monatiger Krankheitsdauer.

110.DAWSON, 1933 - Ein 16-jähriger Junge fällt durch eine Wesensänderung auf. 16 Monate vorher war er einmal bewußtlos auf der Straße aufgefunden worden, 12 Monate vorher wegen eines angeblichen Sonnenstiches im Hospital. Jetzt zeigt er sonderbares Verhalten, ist nervös, raucht viel, geht nachts umher, will sich nicht ausziehen. Dann fallen unfreiwillige Bewegungen der Arme und Beine auf. Motorik und Sprache werden langsam, das Gedächtnis läßt stark nach. Bei der Aufnahme fällt sein maskenhaftes Gesicht, Nackensteife, Rigor der Arme und feinschlägiger Fingertremor auf. Im Verlauf wechselnde Temperaturen, vorübergehend tritt ein "Herpes" auf. Wird mehr und mehr lethargisch. Die Zuckungen nehmen an Schwere und Häufigkeit zu. Es besteht ein typisches Maskengesicht und Rigor der Extremitäten. Der Patient stirbt unter Fieberanstieg 16 Monate nach Beginn der Erkrankung.

111.KALM, 1952 - Ein 16-jähriges Mädchen, das früher häufig NNH-Eiterungen hatte, ist innerhalb 3 Jahren in seinen Schulleistungen so abgesunken, daß es die höhere Schule verlassen muß. Starke Vergeß-

lichkeit und Ermüdbarkeit fallen auf. Eines Morgens wird es röchelnd in starrer Körperhaltung im Bett aufgefunden. Wegen Verdachts auf einen Hirnabszeß wird es operiert. Wenige Wochen später treten Zuckungen des Armes und Kopfes auf. Es bestehen Reflexdifferenzen, die Sprache ist undeutlich lallend. Psychisch wirkt das Mädchen stumpf, verlangsamt und leicht ermüdbar. Merk- und Konzentrationsfähigkeit sind herabgesetzt, es neigt zu Perseverationen. Im Verlauf stumpft es immer mehr ab, starker Speichelfluß, Opisthotonus und zunehmender Rigor links treten auf. Das Mädchen gerät zusehends in Benommenheit und stirbt unter Fieberanstieg nach 2 Monaten Dauer der akuten Phase bei insgesamt 3-jähriger Krankheitsdauer.

112.EICKE, 1952 - Ein 16-jähriges Mädchen läßt in der Schule zusehends nach, wird antriebslos und vergeßlich, zeitweise unruhig, bemerkt selbst diese Veränderungen. Nach 3 Monaten erleidet sie einen ersten generalisierten Anfall. Nach einem weiteren Vierteljahr tritt eine Besserung ein, die 9 Monate anhält. Die Patientin wird als durchschnittliche Schülerin aus der Schule entlassen. Dann kommt es erneut zu massiver Verschlechterung mit epileptischen Anfällen und Gangstörungen. Das Mädchen wird stumpf und antriebslos, spricht nur auf Anrede, muß zu allen Verrichtungen angehalten werden. Im weiteren Verlauf werden Tonusverluste, dann auch Zuckungen der Extremitäten und des Körpers beobachtet. Der psychische Abbau ist gekennzeichnet durch hochgradige Adynamie, Affektlabilität und Sprachverlust, dem ein Stadium der Echolalie vorausgeht. Im Endstadium ist das Mädchen bei benommener Bewußtseinslage, weint und schreit nur noch unartikuliert. Der

Körper wird zunehmend steif, Kontrakturen bilden sich aus. Die Patientin stirbt nach 2 1/2 Jahren an einer Bronchopneumonie.

113.MALAMUD, HAYMAKER und PINKERTON, 1950 - Ein 17-jähriger Junge zeigt über 4 Monate zunehmend psychotische Reaktionen, klagt über Gefühle der Depression und der Spannung, begleitet von wahnhaften Beziehungsideen. Er wird in sich gekehrt und verwirrt. Dann treten akustische Halluzinationen auf, er klagt über Schwäche und Schmerzhaftigkeit der linken Körperseite. 5 Monate nach Beginn bei der Kliniksaufnahme ist der körperliche und neurologische Befund o.B.. Der Patient ist örtlich und zeitlich desorientiert, Alt- und Frischgedächtnis sind beeinträchtigt. Die Sprache ist stockend. Er klagt über ein Gefühl der Elektrizität und der wachsartigen Biegsamkeit seines Körpers. Erste Diagnose: Katatone Schizophrenie. Wenige Tage später treten klonische Zuckungen der Glieder auf, vorübergehend besteht ein pathologischer Reflexbefund mit fraglichen Pyramidenzeichen. Im weiteren Verlauf tritt ein Grand-Mal-Anfall auf, danach wird der Patient zunehmend stuporös. Zuckungen der Augen und Extremitäten und Pillendrehertremor werden gesehen. 9 Monate nach Beginn der Erkrankung stirbt der Junge unter Temperaturanstieg an Atem-Insuffizienz bei ausgedehntem Dekubitus.

114.ELSAESSER, BOUSSELJOT und GIBB, 1963 - Ein 17-jähriger Oberschüler, der bisher zu den besten der Klasse zählte, fällt innerhalb eines halben Jahres in seinen Schulleistungen stark ab. Dann treten absenceähnliche Zustände, leichte Sprachstörungen

und unwillkürliche zuckende Bewegungen auf. Er fühlt sich müde, schlapp und lustlos, kann sich nicht mehr konzentrieren, ist leicht erregbar. Bei der Aufnahme - 1/2 Jahr nach Beginn - lassen sich grobe Störungen der Intelligenz nicht nachweisen. Der Patient wirkt jedoch schwerbesinnlich, konzentrations- und auffassungserschwert, antriebsarm, psychomotorisch verlangsamt und etwas affektinkontinent. Im weiteren Verlauf kommt es zu raschem intellektuellem Abbau. 3 Monate später kann er das Einmaleins noch automatisch aufsagen, aber nicht die einfachsten Aufgaben lösen. Er wird zunehmend desorientiert, somnolent, inkontinent. Ein Rigor bildet sich aus, die Hyperkinesen nehmen zu und haben choreoathetoiden Charakter. Bei zeitweiliger erheblicher motorischer Unruhe stößt der Patient gellende Schreie aus, wird kachektisch. Im Endstadium kommt es zu zentralen Temperatursteigerungen und Koma. Er stirbt wegen Herz-Kreislaufversagens nach etwa 1-jährigem Krankheitsverlauf.

115.HEIDRICH und WÜNSCHER, 1961 - Ein 17-jähriges Mädchen klagt über Schwächezustände in den Beinen, die zunächst als psychogen angesehen werden. Bei der Aufnahme internistisch und neurologisch o.B.. Die Patientin ist voll orientiert und bleibt es bis zu ihrem Tode. Kontakt ist jedoch nur schwer herzustellen, da sie wenig spricht. Salbengesicht. Im weiteren Verlauf treten Katalepsie (liegt mit abgehobenem Kopf im Bett), Proskinesen (auffälliges Mitgehen und Gegengreifen), Negativismus (Gegenhalten), Unterlassungsmanieren (keine spontane Nahrungsaufnahme), Parakinesen (Grimassieren), Hypo- bis Akinesen und akustische Halluzinationen auf. Wegen dieser

Symptomatik wird die Diagnose "Katatonie" gestellt. Eine Elektroschockbehandlung bringt eine gewisse, kurzdauernde Besserung des psychischen Bildes. Wegen ungenügender Nahrungsaufnahme magert die Patientin zusehends ab. 3 Tage vor dem Tod treten Zuckungen in Armen und Beinen auf. Sie stirbt unter Fieberanstieg an einer Bronchopneumonie.

116.RENNERT und SCHMIDT, 1962 - Bei einem 17-jährigen Jungen fällt eine Wesensveränderung auf. Er wird ängstlich und still, hat Schwierigkeiten bei der Arbeit, läßt häufig Gegenstände fallen. Schließlich kommt es zu anfallsartigen Drehungen des Kopfes ohne Bewußtseinsverlust. 2 Monate später bei der Aufnahme fallen Pfötchenstellung der linken Hand, mäßiger Rigor, Hypomimie, merkwürdige Zwangshaltungen und langsamer, unsicherer Gang auf. Außerdem besteht eine Abducenzschwäche und Zungenabweichung nach links. Psychisch ist der Patient voll orientiert, im Denken umständlich, die Sprache ist langsam und verwaschen. Im Verlauf kommt es zu Zuckungen der Lider und der Extremitäten, die das Gehen unmöglich machen. Zunehmender Rigor, mimische Starre und vegetative Erscheinungen. Der Patient antwortet nur noch einsilbig. 18 Monate nach Beginn besteht ein schwerer psychischer Defektzustand. Es kommt zu generalisierten Krampfanfällen, blitzartigen Zuckungen und Beugekontrakturen. Patient spricht nur einzelne Worte in bulbärer Sprache, die er stereotyp wiederholt. 2;4 Jahre nach Beginn haben die Anfälle aufgehört, die Zuckungen nachgelassen. Der Junge sitzt tagsüber im Sessel, gröhlt stundenlang denselben Schlager, ist desorientiert, bösartig und widersetzlich ohne affektives Einstellungsvermögen. Es bestehen gemischt-aphasische-,agnostische und -apraktische

Störungen. Wird von den Verff. als Defektzustand nach subakuter sklerosierender Leukoencephalitis angesehen.

117.VENKOVSKY und VANEK, 1955 - Eine 17-jährige Studentin fällt durch Wesensveränderung auf, sie wird weinerlich, leutescheu, interesselos, fühlt sich minderwertig, vernachlässigt ihr Aussehen, bleibt fast den ganzen Tag im Bett, läßt sich waschen und kämmen. Spricht nur auf Aufforderung leise und monoton. Wegen dieses depressiven Zustandes wird sie nach 4 Monaten zur stationären Behandlung eingewiesen. Sie erscheint psychomotorisch gehemmt, scheu und ratlos, antwortet auf stereotype Art. Im Verlauf zeigt sie einmal heftige Zornausbrüche, dann ist sie wieder negativistisch, stuporös oder maniriert. Wird desorientiert und verwirrt, produziert Sätze ohne logischen Zusammenhang. Im 5.Krankheitsmonat treten erstmals neurologische Zeichen auf: Zentrale Facialisparese rechts, paretische Erscheinungen des rechten Armes, einzelne Symptome spastischer Parese der unteren Gliedmaßen und spärliche extrapyramidale Symptomatik. Diese Befunde verstärken sich im Verlauf. Im Endstadium wird die Patientin schlafsüchtig und stirbt nach 7-monatigem Krankheitsverlauf unter Fieberanstieg an einer Pneumonie.

118.PETTE und DÖRING, 1939 - Bei einem 17-jährigen Landwirtsgehilfen treten Kopfschmerzen, Schwindel und kurzdauernde Bewußtseinstrübung auf. 1 Monat später setzen Verwirrtheitszustände und psychomotorische Unruhe ein, der Gang wird unsicher, Sprechen und Schlucken sind gestört, sagt bald nur noch ja

und nein. Rigor der oberen Extremitäten. In kurzen Abständen führt er ausfahrende, schraubende Bewegungen aus. Die Finger werden bizarr geformt oder gestreckt, nimmt Zwangshaltungen ein. Die Sprache wird cerebellär-dysarthrisch. Psychisch fällt vor allem die erhebliche Aspontaneität und Teilnahmslosigkeit auf. Profuses Schwitzen und erhebliche Pulslabilität werden beobachtet. In der Endphase nimmt der Patient wegen eines Trismus keine Nahrung mehr zu sich, schläft den ganzen Tag. Unter Temperaturanstieg tritt der Tod 3 Monate nach Krankheitsbeginn ein.

119.PEARCE, BARWICK, 1964 - Ein 17-jähriger Junge klagt über Müdigkeit, Appetitlosigkeit, Hals- und Kopfschmerzen und wird zunehmend schläfrig. Wenige Tage darauf zeigt er schwere Verhaltensstörungen, unangepaßtes Benehmen und Reden, wird unruhig und desorientiert. Bei der Aufnahme findet sich außer einem zunächst zweifelhaften EEG-Befund über der rechten hinteren Temporalregion nichts Auffälliges. Nach Injektion von Methedrine bekommt er einen epileptischen Anfall und gerät in einen Status, der aber beherrscht werden kann. Nackensteife und allgemeine Dehydratation fallen auf. Psychisch ist der Patient verwirrt, desorientiert, vollkommen enthemmt, zeigt bizarres, unangepaßtes Verhalten. Klinisches Bild, EEG und Liquorbefunde lassen eine subakute Inclusionsencephalitis vermuten. Wegen der Möglichkeit einer parainfektiösen Encephalitis wird eine, jedoch erfolglose, Behandlung mit Corticotrophin eingeleitet. Es entwickelt sich eine Polydipsie und Polyurie, die mit Pitrissin behandelt wird. Gegen alle Erwartungen bessert sich in den nächsten Wochen der Zustand dauernd. Die EEG-Befunde normalisieren sich, das Pitrissin kann abgesetzt werden.

9 Monate später sind weder neurologische noch psychiatrische Symptome nachweisbar.

120.RENNERT und SCHMIDT, 1962 - Ein 18 1/2-jähriger Junge macht eine Angina mit Tonsillarabszeß durch. Wiedergenesen schneidet er bei einer Sportprüfung schlecht ab, schlägt bei einer Hechtrolle mit dem Kopf hart auf. Anschließend fühlt er sich schlapp, spricht kaum noch, hat agnostische Störungen. Tage später klagt er über Kopfschmerz, Schwindel und unsicheren Gang, kann nicht mehr richtig rechnen, wird gleichgültig. Einen Monat später bestehen Reflexdifferenzen und Pyramidenzeichen rechts, kann nur noch mit Unterstützung langsam und steif gehen. Blitzartige Zuckungen des Kopfes und der Extremitäten, Rigor, Amimie, allgemein verlangsamte Motorik und Neigung zu Zwangshaltungen werden beobachtet. Der Patient ist nicht voll orientiert, antwortet nur einsilbig, Exploration nicht möglich. Er wird in seinen psychischen Reaktionen und in seiner Motorik immer langsamer, die Zuckungen bestehen weiter, Schmatzbewegungen des Mundes. Reagiert nicht mehr auf Anruf. Nach Monaten leichte Besserung des Zustandes und Entlassung in häusliche Pflege. 2 Jahre nach Beginn der Erkrankung haben die Zuckungen fast aufgehört. Der Patient ist noch mangelhaft orientiert, hört aber wieder Radio. Ankleiden kann er sich nicht. Maskenhafter Gesichtsausdruck, kleinschrittiger, steifer Gang, polternde, schlecht artikulierte Sprache, Echolalie, bei Erregung Tremoratacken. Wird von den Verff. als Defektzustand nach subakuter sklerosierender Leukoencephalitis angesehen.

121.BRÜGGER, 1956 - Ein 18-jähriger Lehrling fällt nach einem Kopftrauma durch Verlangsamung und Gang-

unsicherheit auf. Ist zeitweise wie abwesend. 10 Tage später fällt ein starrer Gesichtsausdruck auf, lacht unmotiviert, Gedankengang langsam, aber geordnet, auffassungserschwert. Neurologisch bis auf feinschlägigen Fingertremor o.B.. Die intellektuelle und motorische Verlangsamung nimmt rasch zu, der Gang wird tappend. Vorübergehend hat der Patient akustische Halluzinationen, wird dösig. Neben der Demenz und affektiven Verödung besteht ausgesprochene Kritiklosigkeit. Vielfältige extrapyramidale Hyperkinesen bei wechselndem Tonus beherrschen fernerhin das Bild. Im 3.Krankheitsmonat ist der Patient teilnahmslos, antwortet sinnlos nur noch mit ja und nein. Es kommt zu Kachexie, starken vegetativen Erscheinungen, rigorhafter Tonuserhöhung und einer Phase heftigster Torsionen, die 2 Tage vor dem Tod sistieren. 3 Monate nach Beginn der Erkrankung stirbt der Patient in Decortikationsstarre unter Fieberanstieg.

122.HASAERTS und GEERTRUYDEN, 1958 - Ein 18;5-jähriger Junge kann sich nicht mehr konzentrieren, ist unaufmerksam, ermüdbar, auffassungserschwert. 2 Monate später bemerkt man Zittern der Hände. Er kann die Uhrzeit nicht mehr angeben, obgleich er die Zahlen kennt, macht viele Rechenfehler, beim Ankleiden zunehmend apraktische Störungen. 5 Monate nach Beginn werden Absencen, Verlangsamung und wechselnde Bewußtseinslage beobachtet. Sprachverständnis und Wortschatz sind gut, der Patient hat aber Schwierigkeiten, abstrakte Begriffe zu erklären. Ausgeprägte Rechenstörung, Schrift wegen motorischer Störungen schlecht, Orthographie gut. Das Gesamtniveau entspricht einem 13-jährigen. Die Stimmung ist kindisch-euphorisch. Die Störungen nehmen weiter zu, im 11.

Monat besteht eine vollkommene Demenz bei körperlichem Marasmus. Der Patient liegt in Decerebrationsstarre, erschüttert von dauernden Zuckungen. Der weitere Verlauf ist nicht bekannt.

b) Fälle aus der Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie Marburg/L.

Im folgenden soll ausführlicher über 4 Patienten mit subakuter Panencephalitis berichtet werden, die in der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie Marburg/L. beobachtet wurden.

123. Dietmar W., geb. 17.7.41 Archiv-Nr.: 1389/53

Anamnese: Der 12;4-jährige Knabe aus gesunder Familie mit unauffälliger eigener Vorgeschichte erkrankt plötzlich mit eigenartigen Zuständen, bei denen er hinfällt. Er wird dabei nicht bewußtlos, kann sofort wieder aufstehen. Gleichzeitig fallen zuckende Bewegungen der Arme und eine steife ungeschickte Motorik auf. Im Wesen ist er stiller, sitzt oft da und stiert vor sich hin. Kann oft nicht einschlafen, hat vermehrten Speichelfluß.

Bei der Aufnahme bestehen bei unauffälligem Allgemeinbefund: neurologisch eine leichte Verschmälerung der rechten Lidspalte, lebhafte Reflexe mit fraglichem positivem Gordon und Oppenheim links, ein bds. positives Chvostek'sches Zeichen, Adiadochokinese bds. und starker Rigor der Extremitäten. Die Motorik ist verlangsamt, steif und ungeschickt. Psychisch ist der Junge freundlich und zugewandt, wirkt jedoch emotional wenig schwingungsfähig und affektiv nivelliert. Die Sprache ist langsam und monoton. Die intellektuellen Fähigkeiten erscheinen eingeschränkt. (Aus

Schulberichten geht jedoch hervor, daß er schon immer ein schlechter Schüler war.) Im Binet-Simon-Test erreicht er einen IQ von 0,70. Merkfähigkeit und Gestalterfassung sind stark beeinträchtigt, die Auffassungsfähigkeit ist gestört. Zusammenhänge z. B. bei Bildgeschichten werden nicht erkannt.

Verlauf: Unter Artane-Behandlung bildet sich der Rigor zurück, choreiform anmutende Hyperkinesen und Grimassieren beherrschen vorübergehend das Bild. Der Junge wird zunehmend reizbar, ängstlich und weinerlich. Die anfänglich subfebrilen Temperaturen steigen an, die Pulsfrequenz schwankt beträchtlich. Dann machen die Hyperkinesen wieder dem anfänglich beobachteten Rigor Platz. Es kommt zu Zwangshaltungen der Gliedmaßen. Psychisch wird der Junge vollkommen initiative- und interesselos, apathisch, desorientiert und mutistisch. Er schläft viel und muß gefüttert werden, reagiert kaum noch auf äußere Reize. Unter Temperaturanstieg auf 40-41° Celsius verstirbt er an zentralem Atem- und Kreislaufversagen 7 Monate nach Beginn der Erkrankung.

Laborbefunde: Im Liquor fand sich bei wiederholten Untersuchungen eine normale Zellzahl, das Gesamteiweiß lag im Bereich der Norm, es bestand aber eine relative Globulinvermehrung mit tiefer Mastix-Links-Zacke.
Die übrigen Laborbefunde waren unauffällig. Röntgenaufnahmen des Schädels und ein Pneumoencephalogramm ergaben keinen sicher pathologischen Befund.

Die Diagnose subakute sklerosierende Leukoencephalitis wurde autoptisch gesichert.

124. Dagmar N., geb. 5.10.47 Archiv-Nr.: 240/60

Anamnese: Das 12-jährige Mädchen aus gesunder Familie mit unauffälliger eigener Vorgeschichte klagt gelegentlich über Sehstörungen. Mit $12^1/2$ Jahren fallen die früher guten Schulleistungen ab, die Schrift verschlechtert sich zunehmend, wird fehlerhaft. Zunächst versucht das Kind noch stundenlang, Schularbeiten zu machen, es bringt aber nichts Richtiges mehr zuwege. Bald kann es sogar nicht mehr abschreiben. In seinem Wesen wird es teilnahmslos und gleichgültig. Nach weiteren 3 Monaten tritt ein Grand-Mal-Anfall auf, danach hat D. Wortfindungsstörungen und zeigt Paraphasien. In kurzer Folge kommt es zu 3 weiteren Krampfanfällen mit mehrmaligem Erbrechen.

Bei der Aufnahme in die Neurochirurgische Universitätsklinik Gießen bestehen: Stauungspapillen von 2 Dptr. mit älteren und frischen Blutungen, ein suspektes Gordon'sches Zeichen und unsichere Koordinationsleistungen. Psychisch fallen eine ausgeprägte Antriebsarmut, Unkonzentriertheit und läppisch-euphorische Stimmung auf. Aufträge werden erst nach mehrfachen Aufforderungen ausgeführt. Die Patientin bietet insgesamt das Bild einer Demenz.

Laborbefunde: Im Liquor findet sich eine Globulinvermehrung, tiefe Mastix-Links-Zacke bei 9/3 Zellen. Im EEG zeigen sich periodische Delta-Komplexe.
Die Ventrikulographie bietet bis auf einen etwas schmalen linken Ventrikel keinen pathologischen Befund.
Bei der Carotisangiographie findet sich auch bei Wiederholung eine Anhebung der A.media und eine Verzögerung der Durchblutung occipital.
Da ein Tumor nicht sicher auszuschließen ist, wird trepaniert und wegen starker Hirndruckzeichen der linken Occipitallappen abgesetzt. Die histologische

Untersuchung ergibt eine subakute sklerosierende Leukoencephalitis.

Nach gutem postoperativem Heilungsverlauf wird die Patientin in die Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie Marburg verlegt.

Jetziger Befund: Körperlich ist das Mädchen in mäßig reduziertem Allgemeinzustand. Neurologisch finden sich: Strabismus converg.rechts, Stauungspapille bds., Abschwächung der cutanen Bauchdeckenreflexe links mit Betonung der Eigenreflexe am linken Bein, Spontanbabinski bds., Stehen, Gehen und Sitzen ist unmöglich.

Psychisch: Insgesamt besteht ein schweres hirnorganisches Psychosyndrom. Die Patientin ist örtlich und zeitlich desorientiert, apathisch, ohne jeden Spontanantrieb. Auf Anregungen von außen ist sie aber zu Reaktionen zu bewegen. Sie wiederholt Fragen in einförmigem Singsang, perseveriert. Der Kontakt bleibt oberflächlich. Die Stimmungslage ist stumpf-euphorisch, zeitweise depressiv-weinerlich.

Verlauf: Die Stauungspapille bildet sich zurück. Extrapyramidale Störungen mit passagerem Rigor, ballistischen Hyperkinesen und Myoklonien werden über ein halbes Jahr beobachtet. Dann entwickeln sich eine Tetraspastik und später Beugekontrakturen. Nach 1 Jahr befindet sich das Mädchen in einem Zustand, der einem apallischen Syndrom gleicht. Greif- und Lutschreflexe und Pyramidenzeichen sind vorhanden. Gelegentlich treten erhebliche Unruhezustände mit cris encephaliques auf. Zeitweise ist die Patientin durch ausgebreitete Dekubiti gefährdet.
Der neurologische und psychische Befund ändert sich im weiteren Verlauf nur unerheblich.
Nach 4-jähriger Krankheitsdauer stirbt die Patientin unter Zeichen des Kreislaufversagens und Fieberanstieg bei einer Cystopyelitis.

125. Günter D., geb.8.6.49 Archiv-Nr.: 231/64

Anamnese: Der 15-jährige Knabe stammt aus gesunder Familie. Im Alter von 13 Jahren erlitt er infolge eines Autounfalls eine Verletzung des Oberkiefers. (Er war damals nicht bewußtlos, die Wunde konnte ambulant versorgt werden.) Sonst war er bisher nicht ernstlich krank.
Der schon immer sensible, etwas nervöse Junge fällt im Laufe seiner Lehrzeit durch zunehmende Vergeßlichkeit, Verlangsamung und motorische Ungeschicklichkeit auf. Dann werden eigenartige, höchstens einige Minuten dauernde Zustände beobachtet: Der Junge nimmt einen starren Gesichtsausdruck an, geht ein paar Schritte zurück oder dreht sich im Kreise, macht mit der rechten Hand bizarre Fingerbewegungen, oder streicht sich über die Unterlippe. Er erscheint dabei zwar geistesabwesend, reagiert aber auf Anruf. Die Sprache wird undeutlich.

Bei der Aufnahme - 4 Monate nach den ersten Symptomen - finden sich eine diskrete rechtsseitige Hemiparese, Mundastschwäche des N.facialis rechts, leichtes Zittern bei Zielbewegungen der rechten Hand, bizarre Fingerbewegungen, Unsicherheit beim Blindgang, allgemein verlangsamte Motorik und eine dysarthrische Sprechweise. Es bestehen gemischt sensorisch- und motorisch-aphasische Störungen. Der körperliche Befund ist bis auf eine Cutis marmorata, eine Akrocyanose und einen langanhaltenden Dermographismus o.B..

Verlauf: Es finden sich inkonstante Reflexbefunde. Ein deutliches hirnorganisches Psychosyndrom prägt sich aus. Im Vordergrund stehen Verlangsamung, Auffassungserschwerung, Störungen der Gestalterfassung, des Rechnens. Etwas bessere Leistungen bei Prüfung des Allgemeinwissens. (IQ nach HAWIK: 49, VT: 66, HT: 44.) Die Sprache ist dysarthrisch mit litteralen

Paraphasien und Konsonantenverwechslungen. Häufig bestehen Wortfindungsstörungen. Die Stimmungslage ist subeuphorisch. Der Patient ist vollkommen kritiklos und geht über offensichtliche Versagenssituationen lächelnd hinweg, klagt auch keinerlei Beschwerden und zeigt schließlich eine ausgeprägte Anosognosie. Im 2.Monat seines Klinikaufenthaltes wird er ausgesprochen affektlabil, dann zunehmend apathisch und interesselos. Nimmt kaum Notiz davon, als er sich seinen Finger beim Einklemmen in die Tür bricht. Steht oft ratlos da. Nur selten wird eine athetoide Bewegungsunruhe bemerkt, häufiger zeigen sich dagegen plötzlich einschießende zuckende Bewegungen der Extremitäten. Einen Monat später findet er sich in der vertrauten Umgebung nicht mehr zurecht, kann nicht mehr alleine essen, muß an- und ausgekleidet werden. Er wird nach Hause entlassen und stirbt dort 2 Monate später nach insgesamt 8-monatiger Krankheitsdauer.

Laborbefunde: Die Liquoruntersuchung ergab eine Erhöhung des Gesamteiweißes auf 39 mg% bei relativer Vermehrung der Globuline, eine tiefe Mastix-Links-Zacke und 9/3 Zellen. Die Kontrollen zeigten eine Zunahme der Befunde auf später 66 mg% Gesamteiweiß bei tiefer Mastix-Links-Zacke und 17/3 Zellen.
Das Blutbild war bis auf eine Granulierung der segmentkernigen Leukocyten unauffällig.
Das EEG zeigte eine Linksbetonung der eingestreuten langsamen Wellen bei leichter Allgemeinveränderung und Beta-Verminderung, sowie paroxysmale Dysrhythmien in Form von sogenannten periodischen Delta-Komplexen mit Linksbetonung. Die Allgemeinveränderungen nahmen im Verlauf zu, es kam zu teilweiser Abflachung und Stumpferwerden der paroxysmalen Delta-Gruppen.
Röntgenaufnahmen des Schädels und Pneumoencephalogramm

waren unauffällig, das Arteriogramm zeigte keine sicher pathologischen Veränderungen.

126. Dieter Th., geb.29.10.48 Archiv-Nr.: 174/65

Anamnese: Der 16-jährige Junge stammt aus gesunder Familie. Im 2.Lebensjahr machte er eine leichte Dystrophie durch. Mit 15 Jahren hatte er einen Fahrradunfall, den er aber nicht selbst verschuldete. Bei diesem zog er sich eine Stirnplatzwunde zu, die jedoch ambulant versorgt werden konnte und komplikationslos heilte. Seit dieser Zeit besteht eine leichte Ptosis links.
Ein halbes Jahr später wird beim Gehen ein plötzliches Einknicken mit den Knieen beobachtet, ein paarmal fällt der Junge auch hin, erleidet aber keinen Bewußtseinsverlust. Gleichzeitig treten ruckartige, ausfahrende Bewegungen der Arme auf. Alle diese Erscheinungen versucht der Patient immer sekundär zu motivieren.

Bei der Aufnahme finden sich bei dem kräftig gebauten, übergewichtigen Patienten: Ptosis links mit Schwäche des Stirnastes des N.facialis, fragliche Betonung der Muskeleigenreflexe links, Spreizphänomen bds. bei Prüfung nach Babinski, Einstellnystagmus mit Visusverminderung bds.. (Später wird eine Retinitis centralis serosa diagnostiziert.) Der Gesichtsausdruck ist etwas leer und träge. Psychisch wirkt der Patient ein wenig verlangsamt, schwerbesinnlich und initiativearm, insgesamt aber nicht grob auffällig. Im HAWIE erreicht er einen IQ von 91, VT: 103, HT: 81. Besonders schlechte Leistungen bestehen im rechnerischen Denken und im Zahlen-Symbol-Test.

Im weiteren Verlauf werden blitzartige myoklonische

Zuckungen mit Hinstürzen oder Einknicken, ruckartiges Abspreizen der Arme, zeitweilig ein allgemeiner Tremor und abortive Grand-Mal-Anfälle beobachtet. Die hirnorganische Wesensänderung mit im Vordergrund stehender Demenz, Antriebsarmut und Indolenz nehmen rasch zu. Der IQ sinkt innerhalb von 2 Monaten auf 63 (VT: 86, HT: 45) bzw. 54 (VT: 75, HT: 39) ab. Bald können die einfachsten Aufgaben nicht mehr gelöst werden. Schreiben und Lesen werden unmöglich. Es bestehen Störungen des Körperschemas, der Gestalt- und Mengenerfassung, Wortfindungsstörungen und Paraphasien. Auffällig ist die völlige Kritiklosigkeit des Patienten, selbst gegenüber massiven Mißerfolgen. Er reagiert jedenfalls darauf in keiner Weise emotional. Im Allgemeinen ist die Stimmungslage stumpf-euphorisch, D. wird aber gelegentlich gereizt-moros. Patient wird zunehmend aspontan, erscheint ratlos, stark verlangsamt, schwerbesinnlich und manuell ungeschickt. Schließlich kann er nicht mehr alleine essen und zur Toilette gehen. Er vergißt alles. Initiativelos bleibt er an einem Platz und döst vor sich hin. Es tritt eine rigorhafte Tonuserhöhung am ganzen Körper auf. Der Patient liegt stumpf und teilnahmslos im Bett und wird schließlich völlig pflegebedürftig. Er stirbt unter zentralem Fieberanstieg und Atemversagen etwa 6 Monate nach Krankheitsbeginn.

Laborbefunde: Im Liquor fanden sich eine Eiweißvermehrung auf zunächst 39, später auf 68 mg% Gesamteiweiß bei relativer Globulinvermehrung und einer tiefen Mastix-Links-Zacke. 9/3 Zellen.
Die übrigen Laborbefunde waren im Bereich der Norm. Im EEG fanden sich bei leichter Allgemeinveränderung typische Delta-Komplexe. Im Verlauf nahmen die Allgemeinveränderungen zu. Die Delta-Komplexe waren bei allen Kontrollen nachweisbar, zuletzt jedoch nur in

stumpferer Form.
Die Röntgenaufnahmen des Schädels und ein Carotisangiogramm zeigten keinen pathologischen Befund. Die histologische Untersuchung des Gehirns ergab den Befund einer subakuten Panencephalitis, die Merkmale sowohl der VAN BOGAERTschen, der PETTE-DOERINGschen und der DAWSONschen Form aufwies.

V. VERTEILUNG DER UNTER IV. DARGESTELLTEN FÄLLE NACH GESCHLECHT, ERKRANKUNGSALTER UND BESTANDENER VORSCHÄDIGUNG

1. Geschlechterverteilung

Von den 126 Patienten waren 74 Knaben (=58,7%) und 40 Mädchen (=31,8%). In 12 Berichten war das Geschlecht der Patienten nicht angegeben (=9,5%).
Dieses Ergebnis bestätigt die in früheren Arbeiten gemachte Beobachtung der erhöhten Morbiditätsgefährdung des männlichen Geschlechts. Bei dem hier vorliegenden Untersuchungsgut liegt das Verhältnis Knaben/Mädchen bei 1,85 : 1 . D.h. Knaben erkranken fast doppelt so häufig. (Vgl.CANAL und TORCK (18), LORAND, NAGY und TARISKA (51) und STOCKER (79).)

2. Erkrankungsalter

Gliedert man die 126 Fälle in 4 Gruppen - nämlich nach Erkrankungsbeginn im Kleinkind- und Vorschulalter, - im frühen Schulalter bis zu 10 Jahren, im Präpubertätsalter und im Pubertäts- und Adoleszentenalter -, so ergibt sich folgende Al-

tersverteilung:

bis zu 6 Jahren	=	23 Fälle
7 - 10 Jahre	=	48 Fälle
11 - 15 Jahre	=	39 Fälle
15 - 18 Jahre	=	16 Fälle
		126 Fälle

zu Abb. 1

Betrachtet man die Kurve der Altersverteilung, so zeigt sich ein relativ steiler Anstieg der Erkrankungshäufigkeit mit zunehmendem Alter bis zu einem Gipfel im 8. Lebensjahr. Der Abfall der Kurve vollzieht sich dann allmählich bis zum 18.Lebensjahr.

Bei der statistischen Auswertung ergibt sich eine auf dem 5% - Niveau gesicherte sehr hohe Korrelation zwischen der Erkrankungshäufigkeit und dem Erkrankungsalter. In der Gruppe der 4 - 8 - Jährigen ist die Korrelation positiv (Spearman'scher Korrelationskoeffizient S = 0,98; $p < 0,01$), in der Gruppe der 9 - 18 - Jährigen negativ (Spearman'scher Korrelationskoeffizient S = 0,57; $< 0,05$), d.h. bis zum 8. Lebensjahr wird die Erkrankung mit zunehmendem Alter häufiger, nach dem 8. Lebensjahr wird sie seltener.

3. Bestandene Vorschädigung

Bei nur 8 Patienten des gesammelten Krankengutes ließ sich aus den Angaben schließen, daß eine Vorschädigung des ZNS vorgelegen haben dürfte (13, 16, 24, 56, 77, 88, 100, 103). Es handelt sich dabei um Patienten, die im Kleinkindalter Krämpfe hatten (3 Patienten), als geistig retardiert ge-

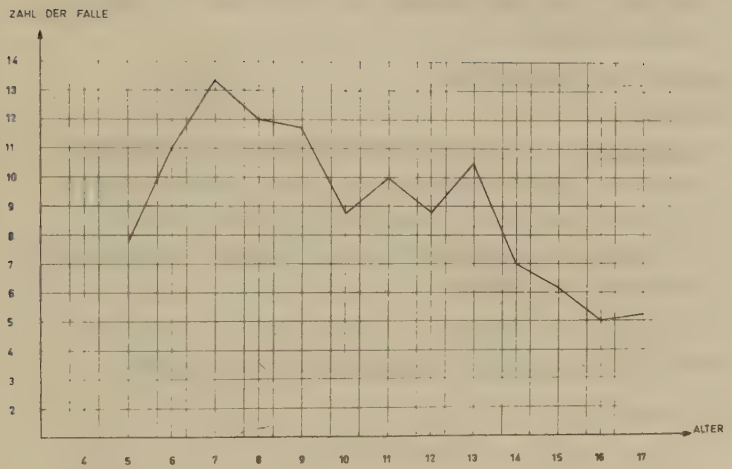

Abb. 1 zeigt die Erkrankungshäufigkeit in den einzelnen Altersstufen. n = 126 (Kurve geglättet)

schildert werden (4 Patienten) oder eine deutlich verzögerte frühkindliche Entwicklung (1 Patient) durchgemacht hatten.

VI. VERLAUFSDYNAMISCHE ASPEKTE, AUFGEZEIGT AN HAND DER FÄLLE UNTER IV.

1. Dauer der Erkrankung

zu Abb.2

Insgesamt wird bei 103 der 126 Patienten über die Zeitdauer der Erkrankung berichtet, wobei es sich in vielen Fällen um ungefähre Angaben handelt. Der kürzeste geschilderte Verlauf war 8 Tage, der längste 8 1/2 Jahre.

Die Kurve der Verlaufsdauer zeigt, daß die meisten Patienten im 3.Krankheitsmonat sterben.

Es waren verstorben:

3 Mon.nach Krankheitsbeginn	= 21 Pat.	= 20,3%
6 " "	"	= 45 "	= 43,6%
1 Jahr "	"	= 81 "	= 78 %
2 Jahre"	"	= 94 "	= 91,2%

Die restlichen 9 Patienten = 8,8% verstarben nach rund 3-jähriger Dauer (4), nach 4-jähriger Dauer (2), nach 5-jähriger Dauer (1), nach 7-jähriger Dauer (1), nach 8-jähriger Dauer (1) der Erkrankung.

Die durchschnittliche Erkrankungsdauer liegt nach den Feststellungen an unserem Probandenmaterial bei 12 Monaten. Berücksichtigt man die 9 Patienten (8,8%), bei denen die Erkrankungsdauer länger als 2 Jahre betrug, nicht, so beträgt die durchschnittliche Erkrankungsdauer 8,4 Monate.

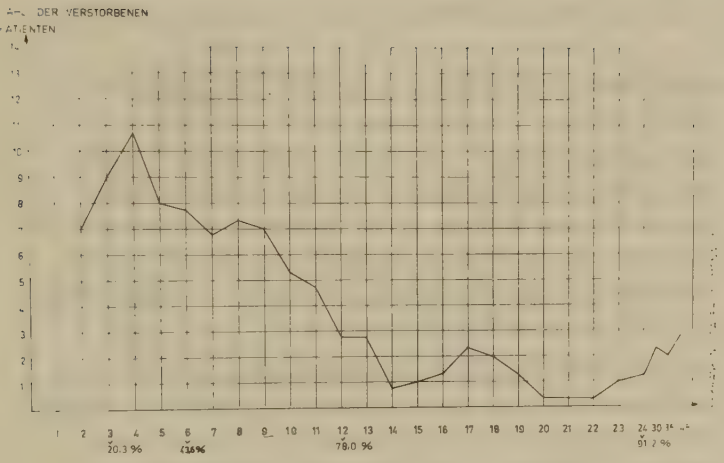

Abb.2 Darstellung der Verlaufsdauer. Die Zahl der nach einem bestimmten Zeitraum (Monaten) verstorbenen Patienten ist zusätzlich in Prozenten angegeben.

2. Beziehung des Erkrankungsalters zur Dauer der Krankheit

Zwischen dem Alter der Patienten und der Erkrankungsdauer lassen sich keine Beziehungen aufstellen. Abb.3 zeigt, daß kurze und lange Krankheitsverläufe in allen Altersstufen vorkommen (Spearman'scher Korrelationskoeffizient $S = -0,10$; $p \approx 0,5$).

3. Remissionen, Stillstände, Defekt- und vollkommene Heilungen

Wie der Name sagt, verläuft die subakute Panencephalitis Pette-Döring'scher, van Bogaert'scher und Dawson'scher Form im allgemeinen subakut. Die unter IV dargestellten Kasuistiken lassen häufig einzelne Krankheitsstadien erkennen, die Übergänge erscheinen indessen fließend.

Ausgesprochen akute Krankheitsbilder, die sich in einem Zuge entwickeln und innerhalb weniger Wochen zum Tode führen, kommen relativ selten vor. Von den 103 Patienten, bei denen die Erkrankungsdauer mitgeteilt wurde, starben nur 6 (= 5,8%) innerhalb der ersten 2 Monate. Ausgesprochen chronische Verläufe sind dagegen häufiger. Bei 22 Patienten (= 20,3%) dauerte die Erkrankung länger als 1 Jahr.

Während aller 3 Stadien kann die Erkrankung über Wochen und Monate ein gleichbleibendes Bild zeigen, ja, es sind Fälle beschrieben, bei denen sogar vorübergehende Besserungen auftraten. Gerade das erste Stadium, dessen Dauer jedoch wegen des häufig außerordentlich schleichenden Beginns nur schwer zu bestimmen ist, kann sich über Monate und Jahre hinziehen. Bei 12 Fällen (13, 24, 33, 35, 42, 47, 52, 57, 82, 84, 111, 114) wird die Dauer der Prodromi mit 1/2 bis über 2 Jahre angegeben.

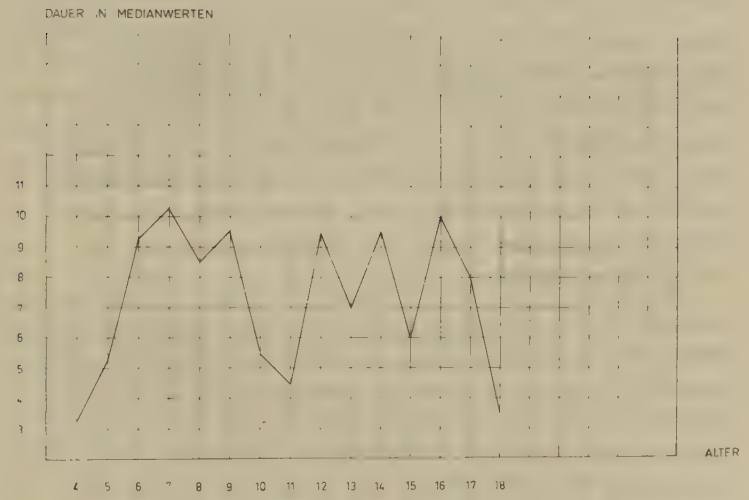

Abb.3 zeigt die Beziehung des Erkrankungsalters zur Dauer der Krankheit.

Von den 22 Fällen, die nach mehr als 1-jährigem Verlauf letal endeten, hatten 9 ein relativ langes Prodromalstadium. Bei 5 Fällen wird über längere Remissionen berichtet, deren Dauer zwischen 9 Monaten und 2 Jahren lag. Sie traten zweimal im ersten und dreimal im zweiten Stadium auf.

Über ausgesprochen langes Stationärbleiben der Krankheitserscheinungen wird dreimal berichtet, und zwar einmal im zweiten und zweimal im dritten Stadium. - Bei 5 der langdauernden Fälle war die Dauer der einzelnen Stadien aus den Berichten nicht zu entnehmen, aber bei ihnen sind wohl auch längere Zeiträume relativen Stillstandes der Erkrankung anzunehmen.

Lediglich bei 3 Patienten (116, 119, 120) wird über eine Ausheilung der Erkrankung berichtet. Es handelt sich dabei bemerkenswerterweise um ältere Patienten (zwei 17-jährige und ein 18-jähriger). Während die Fälle von RENNERT und SCHMIDT (116, 120) nach der Erkrankung ein ausgesprochenes Defektsyndrom boten, berichten PEARCE und BARWICK (119) über eine vollkommene Heilung. Im Fall 116 zeigte die Erkrankung über 2 Jahre, im Fall 120 über 1 Jahr Progredienz, ehe eine Besserung des Zustandsbildes eintrat, welches die Autoren als Defektzustand nach subakuter sklerosierender Leukoencephalitis ansehen. Der Fall 119 dauerte nur wenige Wochen bis Monate und bot während des Verlaufs ebenfalls eine schwere körperliche und psychische Beeinträchtigung. Nach 9 Monaten waren jedoch keinerlei Restsymptome neurologischer oder psychopathologischer Art mehr nachweisbar.

In diesem Zusammenhang erscheint auch die Krankengeschichte eines 13-jährigen Patienten (Fall 95 von EICKE und ZIEGLER) interessant, der innerhalb

4 Wochen ad exitum kam. Er machte bereits im 4.Lebensjahr eine 3 Monate dauernde Encephalitis unbekannter Ätiologie durch, von der die Autoren annehmen, daß es sich ebenfalls um eine Leukoencephalitis handelte. Nach der Erkrankung war das Kind für Jahre psychisch etwas verlangsamt und ängstlich. Es sprach erst mit 9 Jahren fehlerfrei, erwies sich in der Schule aber als recht begabt. Mit 12 Jahren zeigte sich eine körperliche Frühreife, neurologische Ausfälle und epileptische Manifestationen bestanden nicht.

VII. ALLGEMEINE CHARAKTERISIERUNG DES KRANKHEITSBILDES, DARGESTELLT AN HAND DER FÄLLE UNTER IV.

1. Das erste Stadium

Die Initialsymptome der oben geschilderten Fälle sind außerordentlich zahlreich und vieldeutig. Oft sind sie nur diskret ausgeprägt und lassen durchaus nicht immer gleich an eine so schwere cerebrale Erkrankung denken. Zum Zwecke der besseren Übersichtlichkeit erschien es ratsam, im Initialstadium das Krankengut in 5 Gruppen aufzuteilen. Gleichzeitig soll damit auch die Valenz der einzelnen Symptomgruppen ins rechte Licht gerückt werden.

a) Gruppe 1

Es handelt sich dabei um 24 Fälle, bei denen die Erkrankung mit rein psychischen bzw. intellektuellen Störungen begann, die über kürzere oder längere Zeit als einzige Symptome bestanden.

Gruppe 2

Diese umfaßt 19 Fälle, bei denen zu Beginn der Er-

krankung eine neurologische Symptomatik im Vordergrund stand.

Gruppe 3
Bei diesen 49 Fällen traten zu Beginn gleichermaßen neurologische wie psychische Störungen auf.

Gruppe 4
Umfaßt 29 Fälle, bei denen eine andere Erkrankung bzw. ein Kopftrauma mit dem Beginn der subakuten Panencephalitis in Zusammenhang gebracht wurden.

Gruppe 5
Bei diesen 6 Fällen stand ein psychotisches Bild so im Vordergrund, daß zunächst eine Geisteskrankheit angenommen wurde.

(Ein Fall erscheint sowohl in Gruppe 4 als 5)

b) Es sollen hier kurz die am häufigsten geschilderten Störungen bzw. Symptomkonstellationen innerhalb der oben angeführten Gruppen dargestellt werden. Auf die Variationsbreite der psychischen bzw. intellektuellen Störungen und die Vielfältigkeit der neurologischen Befunde soll weiter unten besonders eingegangen werden.

In der Gruppe 1 (24 Fälle) wurde berichtet über:

1.Wesensänderung:	22 mal
2.intellektuelle Leistungsminderung:	18 mal
3.Störungen des Gedächtnisses und der Konzentrationsfähigkeit:	13 mal
4.erhöhte Ermüdbarkeit und allgemeine Verlangsamung:	6 mal
5.Angst- und Erregungszustände, Halluzinationen:	5 mal

In der Gruppe 2 (19 Fälle) wurde berichtet über:

1.	Kopfschmerzen, Schwindel, Übelkeit, Erbrechen und Sehstörungen:	16 mal
2.	Gangstörungen und Schwäche:	12 mal
3.	Anfälle und Absencen:	8 mal
4.	Sprachstörungen:	7 mal
5.	Abnorme Bewegungen:	5 mal
6.	Motorische Ungeschicklichkeit:	5 mal

In der Gruppe 3 (49 Fälle) wurde berichtet über:

1.	Wesensänderung:	42 mal
2.	Intellektuelle Leistungsminderung:	32 mal
3.	Motorische Ungeschicklichkeit und apraktische Störungen:	25 mal
4.	Anfälle und Absencen:	17 mal
5.	Störungen des Gedächtnisses und der Konzentrationsfähigkeit:	16 mal
6.	Erhöhte Ermüdbarkeit und allgemeine Verlangsamung:	15 mal
7.	Gangstörungen:	15 mal
8.	Abnorme Bewegungen:	15 mal
9.	Sprachstörungen:	14 mal
10.	Angst-,Erregungs-,Verwirrtheitszustände und Halluzinationen:	13 mal
11.	Kopfschmerzen, Erbrechen, Schwindel und Sehstörungen:	12 mal

Gruppe 4 (29 Fälle):

Hier wurden folgende Symptome am häufigsten geschildert:

1. Kopfschmerz, Erbrechen, Schwindel: 18 mal
2. Wesensänderung: 18 mal
3. Intellektuelle Leistungsminderung: 14 mal
4. Gangstörungen und Schwäche: 11 mal
5. Erhöhte Ermüdbarkeit und allgemeine Verlangsamung: 9 mal
6. Angst-,Erregungs-,Verwirrtheitszustände und Halluzinationen: 6 mal
7. Abnorme Bewegungen: 7 mal
8. Sprachstörungen: 6 mal
9. Motorische Ungeschicklichkeit und apraktische Störungen: 5 mal
10. Anfälle und Absencen: 4 mal

Die ersten Krankheitserscheinungen der Patienten der Gruppe 4 traten jeweils auf:

1. Nach einem Kopftrauma stärkeren oder geringeren Ausmaßes: 9 mal
2. Nach einer Infektionskrankheit: 5 mal
3. Nach abdominellen Beschwerden, die teilweise eine Appendicitis imitierten: 4 mal
4. Nach Nasennebenhöhlenaffektionen bzw. Anginen: 4 mal
5. Nach unbestimmten fieberhaften Erkrankungen: 4 mal
6. Nach einer Diphtherie-Schutzimpfung: 1 mal
7. Nach fistelnder Osteomyelitis des Gesichts nach einem Unfall: 1 mäl
8. Nach einer Vereiterung am Bein nach einem Insektenstich: 1 mal

Gruppe 5

Bei den 6 Patienten dieser Gruppe wurden folgende Störungen am häufigsten angegeben:

1.	Halluzinationen und Verwirrtheitszustände:	6 mal
2.	Apathie und Depression:	6 mal
3.	Gedächtnisstörungen, intellektuelle Leistungsminderung, Wortfindungsstörungen:	6 mal
4.	Körperliche Mißempfindungen, Beeinflussungsideen:	5 mal
5.	Reizbare, aggressive Wesensänderung:	4 mal
6.	Gedankliche Inkohärenz, Wortneubildungen oder Silbeninversionen:	4 mal
7.	Negativismus:	3 mal
8.	Tics und Grimassieren:	2 mal
9.	Emotionell ausgelöste Anfälle:	1 mal
10.	Katalepsie, Akinese:	je 1 mal

Die Diagnosen der 6 Patienten der Gruppe 5 lauteten jeweils:

Fall 69: Epileptische Psychose
Fall 79: Schizophrenie
Fall 99: Schizophrenie
Fall 113: Katatone Schizophrenie
Fall 115: Katatonie
Fall 117: Depressiver Zustand

2. Das zweite Stadium

Während im ersten Krankheitsstadium die Störungen häufig nur diskret ausgebildet und diagnostisch vieldeutig sein können, sind im zweiten Krankheitsstadium die Patienten psychisch, intellektuell und körper-

lich so stark beeinträchtigt, daß an dem Vorliegen einer schweren cerebralen Erkrankung nicht mehr gezweifelt werden kann.

Im folgenden sind a) die häufigsten neurologischen und körperlichen Störungen und b) die häufigsten psychopathologischen Symptome tabellarisch aufgeführt:

a) Neurologische und körperliche Symptome

1.	Verschiedenste extrapyramidale Hyperkinesen:	99 mal
2.	Beeinträchtigung des Muskeltonus:	78 mal
3.	Pathologische Reflexe:	75 mal
4.	Astasie, Ataxie, Abasie:	54 mal
5.	Epileptische Anfälle und Absencen:	46 mal
6.	Werkzeugstörungen:	46 mal
7.	Myoklonien:	42 mal
8.	Tremor:	38 mal
9.	Vertrackte Haltungen, Kontrakturen:	28 mal
10.	Vegetative Störungen, Temperatursteigerungen:	28 mal
11.	Kopfschmerzen und Erbrechen:	21 mal
12.	Beeinträchtigung der Sehkraft:	11 mal
13.	Nackensteife:	6 mal

b) die häufigsten psychopathologischen Symptome

1.	Fortschreitende Demenz:	56 mal
2.	Sprachverarmung bis zum vollständigen Sprachverlust:	53 mal
3.	Verlust des Kontaktes, der Orientierung, Verwirrtheitszustände:	50 mal
4.	Apathie und Aspontaneität:	48 mal
5.	Sprachstörungen:	39 mal

6. Störungen der Affektivität, Negativismus: 38 mal
7. Allgemeine Verlangsamung und tiefgreifende Wesensänderung: 37 mal
8. Vorübergehende oder dauernde Beeinträchtigung des Bewußtseins: 36 mal
9. Echolalie, Perseverationen und Stereotypien: 32 mal
10. Zwangslachen und -weinen, krampfhaftes Schreien: 21 mal
11. Gedächtnisstörungen, Wortfindungsstörungen: 21 mal
12. Angst-,Erregungs- u. Unruhezustände: 20 mal
13. Halluzinationen: 13 mal

3. Das dritte Stadium

Bei der Zusammenstellung der Symptome des dritten Stadiums muß berücksichtigt werden, daß 18 Fälle des o.a. Patientengutes nicht im gesamten Verlauf beobachtet werden konnten.

Die häufigsten Angaben lauteten:

1. Tonuserhöhung, Einnahme von Zwangshaltungen, Opisthotonusstellung: 74 mal
2. Bewußtlosigkeit, Stupor, völlige Reaktionslosigkeit: 58 mal
3. Zentrale Temperatursteigerung: 51 mal
4. Kachexie und Ausbildung von Dekubiti: 44 mal
5. Decerebration: 30 mal
6. Vegetative Störungen: 18 mal
7. Interkurrente Infekte: 16 mal
8. Torsionen und hemiballistische Hyperkinesen: 13 mal
9. Zentrales Atem- und Kreislaufversagen: 12 mal

10. Krampfhaftes Schreien, Zwangsweinen:	11 mal
11. Abnahme der im 2.Stadium vorhandenen Hyperkinesen:	10 mal
12. Krampfanfälle:	10 mal
13. Schluckstörungen:	8 mal

VIII. DIE VARIATIONSBREITE DES PSYCHOPATHOLOGISCHEN UND NEUROLOGISCHEN BELDES

In diesem Kapitel sollen die wichtigsten Symptome des Verlaufs im Abschnitt a) epikritisch betrachtet und auf die Verschiedenheit ihrer Intensität und Qualität hingewiesen werden. Im Abschnitt b) sollen die wichtigsten Angaben über das Finalstadium zusammengefaßt werden, sofern sie nicht bei der Schilderung des Verlaufs berücksichtigt wurden, und im Abschnitt c) werden die Besonderheiten der psychotischen Verläufe gesondert betrachtet.

a) Als häufigste Angabe findet sich im Anfangsstadium die Wesensänderung. Sie kann zu Beginn so geringgradig und uncharakteristisch sein, daß ein genauer Zeitpunkt ihres Eintretens nicht zu bestimmen ist. Oft setzt sie aber auch abrupt ein und kann ein recht charakteristisches Gepräge haben. Bei etwa einem Viertel der Krankenberichte war nichts über die genaue Natur der Wesensänderung zu entnehmen. In den anderen Darstellungen wurde bei den erkrankten Kindern über ein Ruhigerwerden, einen Verlust der Interessen, ein apathisches aspontanes Verhalten, ein Sich-Zurückziehen von den Freunden u.ä. berich-

tet. Etwas seltener fanden sich Angaben über reizbares, jähes Gebaren, allgemeine Unruhe, Stören in der Schule, Nervosität, Ungezogenheiten, Streitsucht und Aggressivität.

Zu Anfang sind diese Wesensänderungen durchaus nicht immer gleich stark ausgeprägt. Im weiteren Verlauf wird aber bei der Mehrzahl der Fälle über zunehmende Aspontaneität, Verlangsamung, vollkommene Interessenlosigkeit und Gleichgültigkeit berichtet. Viermal finden sich Angaben über eine ausgeprägte Anosognosie (vgl. KOLLRACK (46)). Die Kinder hatten keinerlei Krankheitseinsicht und gingen über ihre starke Allgemeinbeeinträchtigung und über massive Mißerfolge vollkommen kritiklos hinweg. Dieser apathische Zustand wirkte aber nicht immer stumpf-depressiv, sondern war häufig durch eine subeuphorische Stimmungslage gekennzeichnet. Dabei konnte eine ausgeprägte Affektlabilität mit raschem, oft unmotiviertem Umschwung der Stimmungslage beobachtet werden. Die Kinder weinen dann viel oder wurden negativistisch. Im weiteren Verlauf hatten Weinen und Lachen oft zwangsartigen Charakter, und es wurden Zustände krampfhaften Schreiens beobachtet, die auch in der Endphase, die meist durch eine vollkommene, auch auf äußere Reize nicht ansprechbare Reaktionslosigkeit gekennzeichnet war, noch vorkamen.

Ein weiteres häufiges Symptom ist die intellektuelle Leistungsminderung, die bei Kindern naturgemäß durch ihr Schulversagen rasch auffällt. Eng damit verbunden sind die Störungen des Gedächtnisses und der Konzentrationsfähigkeit. Aus den wenigen Falldarstellungen, die auf diese Beeinträchtigungen näher eingehen, ist zu entnehmen, daß zu Beginn einer Auffassungserschwerung Minderung be-

sonders des Frischgedächtnisses und zunächst durchaus isolierte Störungen, z.B. des Lesens, des Rechnens oder der Orthographie, vorkommen können. Bei zwei der Fälle von STUTTE bestand bei der Testung nach HAWIE bzw.HAWIK eine erhebliche Diskrepanz zwischen Verbal- und Handlungsteil. Im besser gelösten Verbalteil zeigten sich lediglich schwache Leistungen im rechnerischen Denken, während die Aufgaben des Handlungsteils in beiden Fällen nicht oder nur schlecht gelöst wurden.

Die intellektuellen Leistungen können auch durch einen Mangel an Konzentrationsfähigkeit beeinträchtigt werden, was durch die Minderung des Allgemeinzustandes oder absenceähnliche Zustände, die in rascher Folge auftreten können, zu erklären ist.

Soweit man aus dem vorliegenden Material schließen kann, vollzieht sich der Verlust intellektueller Fähigkeiten so, daß die jüngst erworbenen als erste verlorengehen.(Darauf weisen besonders HASAERTS und VAN GEERTRUYDEN an Hand ihrer 14 Fallbeobachtungen hin.(35))

Im weiteren Verlauf lassen sich isolierte Störungen immer weniger nachweisen, der intellektuelle Abbau wird umfassender, und die Kinder bieten das Bild einer globalen Demenz, wobei alte Gedächtnisinhalte noch lange Zeit bewahrt werden können.

Erhöhte Ermüdbarkeit und Verlangsamung sind in engem Zusammenhang mit der allgemeinen Wesensveränderung zu betrachten. Bei einem bisher gesunden, aktiven und frischen Kind oder Jugendlichen sind rasches Ermüden bei den Schularbeiten und beim Spiel oder Klagen über Müdigkeit natürlich auffällig. Die Verlangsamung ist allgemein und betrifft Motorik, Sprache, Gedankengang, kurz die Gesamtaktivität des Kindes und

kann sich zunächst auch in einer gewissen Schwerfälligkeit und Umständlichkeit ausdrücken.

Im weiteren Verlauf prägen sich diese Störungen aber stärker aus. Die Verlangsamung steigert sich zur vollkommenen Aspontaneität. Sofern sie körperlich noch dazu in der Lage sind, vermögen äußere Reize die Kinder zwar manchmal zu gewissen Reaktionen zu bewegen, sie neigen aber zu Perseverationen und Stereotypien, vergessen die Aufforderungen, erscheinen ratlos, und jede Aktivität versandet. Dieser Aktivitätsverlust kann auch durch die Ermüdbarkeit bedingt sein. Die Kinder erscheinen manchmal somnolent, wiewohl ausgesprochene Schlafsucht und Störungen des Schlaf-Wach-Rhythmus nicht beobachtet werden.

Angst-, Erregungs- und Verwirrtheitszustände und Auftreten von Halluzinationen können während des gesamten Verlaufs beobachtet werden. Im Anfangsstadium werden Angstzustände vorwiegend bei jüngeren Kindern berichtet. Es handelt sich dabei nicht um eine ängstliche Wesensänderung, sondern um ausgesprochen anfallsartigen Pavor. - Geringgradige Erregungszustände können sich zu heftiger psychomotorischer Agitiertheit mit ausgeprägter Aggressivität steigern und mit Phasen der Apathie wechseln. Angst- und Erregungszustände können von Halluzinationen begleitet oder durch solche ausgelöst werden. Im Zusammenhang mit den Erregungszuständen oder für sich allein wird auch über Verwirrtheit berichtet. Es handelt sich dabei um örtliche oder zeitliche Desorientierung oder um Zustände, bei denen die Kinder unverständliche Dinge sagen oder tun. Zweimal bestanden in einem solchen Verwirrtheitszustand sogar Selbstmordabsichten.

Im weiteren Verlauf werden Angst- und Erregungszustände seltener, können aber immer wieder die allgemeine

Apathie durchbrechen. Auch jetzt hat man den Eindruck, daß sie oft von Halluzinationen begleitet werden. Meist ist über die Natur derselben nichts Näheres angegeben. Es scheint sich aber vorwiegend um optische Sinnestäuschungen zu handeln. Je einmal ist jedoch ausdrücklich auf das Auftreten von akustischen bzw. Geruchshalluzinationen (hier im Sinne einer Aura vor einem psychomotorischen Anfall) hingewiesen. Bei einem Fall wird über praktisch während des ganzen Verlaufs andauernde schreckliche Halluzinationen berichtet, die das Kind spontan beschrieb.

Auch die Verwirrtheit, die im Anfang nur zeitweilig besteht, nimmt zu. Die Kinder werden in jeder Beziehung desorientiert und finden sich selbst in vertrauter Umgebung nicht mehr zurecht.

Die berichteten Beeinträchtigungen der Sprache haben teilweise neurologischen, teilweise psychopathologischen Charakter. Langsame, monotone, dysarthrische, stotternde, verwaschene und stockende Sprechweise werden berichtet, aber auch Verarmung des Wortschatzes, mangelnder Sprachantrieb, Paraphasien, Silbeninversionen und Wortneubildungen. Wortfindungsstörungen sind wohl im Zusammenhang mit den mnestischen Funktionen zu beurteilen.

Besonders bei jüngeren Kindern kann bereits im ersten Stadium ein rapider Sprachzerfall beobachtet werden. Bei älteren kommt es erst im Verlauf der Erkrankung zu ausgesprochener Sprachverarmung bis zu völligem Mutismus (Aphasie?). Diesem können Phasen der Echolalie und Perseveration vorausgehen. Zunächst scheint die Fähigkeit, spontan etwas auszudrücken, verloren zu gehen. Auf Fragen antworten die Kinder nur einsilbig. Daß aber das Sprachvermögen noch länger erhalten sein kann, zeigen die Patienten, die sich zwar nicht mehr mitteilen, und mit denen kein Kontakt mehr auf-

zunehmen ist, die aber automatenhaft alte Gedächtnisinhalte -wie z.B. Lieder, Gebete u.ä. - reproduzieren, oft in perseveratorischer Weise. Bei 7 Fällen wurde im Verlauf über Phasen ausgesprochener Logorrhoe berichtet, ehe sich der Sprachabbau vollzog.

Kopfschmerzen, Schwindel, Übelkeit, Erbrechen und Sehstörungen. Bei etwa 1/5 der Fälle werden Klagen über Kopfschmerzen angegeben. Lediglich je einmal wird über Stirn-, Schläfen- bzw. Hinterkopfschmerzen berichtet.

In fast der Hälfte der Schilderungen, die Kopfschmerzen, Schwindel, Übelkeit und Erbrechen im Anfangsstadium erwähnen, traten diese im Zusammenhang mit anderen Erkrankungen (Infektionskrankheiten, abdominellen Beschwerden, unbestimmten fieberhaften Infekten, Kopftraumen u.ä.) auf. Bei den anderen Patienten bestanden außer den genannten Beschwerden auch neurologische und psychopathologische Veränderungen, die den Verdacht auf eine cerebrale Erkrankung lenkten. Insgesamt 6-mal wurden bei diesen auch Sehstörungen bereits im Anfangsstadium berichtet. Bei weiteren 11 Patienten kam es im weiteren Verlauf zu Beeinträchtigung des Sehvermögens, teilweise bis zur völligen Erblindung. Erbrechen und Kopfschmerzen traten ebenfalls gelegentlich noch auf, häufig im Zusammenhang mit Anfällen oder heftigen vegetativen Erscheinungen.

Gangstörungen, Schwäche. Zu Beginn äußern sich diese Störungen durch leichtere bis stärkere Unsicherheit beim Gehen, durch Stolpern, Hinken, schwerfälligen, tappsigen Gang, plötzliches Einknicken und vor allem durch häufiges Hinfallen. (Bei letzterem erlitten die Kinder keinen Bewußtseinsverlust und konnten sofort wieder aufstehen.) Im Verlauf wird der Gang oft ausgesprochen ataktisch, Tonussteigerungen lassen

ihn steif erscheinen, oder er wird durch einschiessende Hyperkinesen oder plötzliche Tonusverluste erschwert bis unmöglich. Im Endstadium sind die Kinder durch die schwere Allgemeinbeeinträchtigung ans Bett gefesselt.

Motorische Ungeschicklichkeit. Mangelnde Harmonie des allgemeinen Bewegungsablaufes, Fallenlassen von Gegenständen, Koordinationsstörungen sowie Ungeschicklichkeit bei feinmotorischen Bewegungen, die das Kind vorher beherrschte, werden zu Anfang beobachtet. Eine Reihe von Schilderungen lassen vermuten, daß diese Störungen durch wechselnde Tonusverhältnisse, kurzdauernde anfallsartige Zustände oder plötzlich einschießende Bewegungsimpulse, die nicht bemerkt wurden, zustandekamen. Andererseits können sie aber auch apraktischen Charakter haben. Wie bei den Gangstörungen schon betont, werden im weiteren Verlauf die Willkürbewegungen durch unfreiwillige Hyperkinesen und Tonusveränderungen erheblich gestört. Eine bedeutende Rolle fällt aber auch dem psychischen Abbau zu. Einmal fehlt den Patienten der Antrieb zu Willkürbewegungen, und zum anderen "vergessen" sie jedes Bewegungsschema. Lediglich gewisse Automatismen können noch beobachtet werden.

Anfälle. Soweit aus den Schilderungen zu entnehmen war, werden typische Grand-Mal-Anfälle und Absencen am häufigsten beobachtet. Sie kommen etwa in gleicher Häufigkeit vor. Aber auch psychomotorische und Jackson-Anfälle werden geschildert. Sie können während aller Stadien beobachtet werden.

Hyperkinesen bzw. unfreiwillige Bewegungen sind im Anfangsstadium meist nur geringer ausgeprägt und haben oft ticartigen Charakter. Grimassieren, zuckende Bewegungen des Kopfes oder der Extremitäten, umschriebene Myoklonien z.B. des Gesichtes, lassen

die Kinder auffällig werden. Choreiforme, choreoathetoide Bewegungen und myoklonische Zuckungen werden etwa gleich häufig geschildert. 25 mal wird ausdrücklich auf rhythmisches bzw. periodisches Auftreten von Hyperkinesen hingewiesen. Im Verlauf nehmen sie mehr oder weniger rasch an Ausmaß und Ausdehnung zu, so daß die Willkürmotorik auf das stärkste gestört wird. Hyperkinesen ballistischen Charakters und Torsionen können die Patienten schwer beeinträchtigen.

Tremor verschiedenster Qualität, umschrieben oder generalisiert, bei Intentionen aber auch spontan auftretend, wird bei über einem Viertel der Fälle berichtet.

Diese vielgestaltigen Hyperkinesen können bis zum Tode der Patienten bestehen bleiben, häufig lassen sie aber an Intensität nach, und bei allgemein gesteigertem Tonus verharren dann die Patienten reglos.

Sonstige neurologische Befunde. Bei mehr als der Hälfte der Patienten bestand bereits im zweiten Stadium ein pathologischer Reflexbefund. Ausdrücklich berichtet wird insgesamt 28 mal über das Auftreten einer Hemi- bzw. Quadriparese, 27 mal über Pyramidenzeichen, 16 mal über Reflexdifferenzen bzw. gesteigerte Reflexe, 9 mal über eine Facialisparese, 9 mal von Saug-, Atz- und Greifreflexen, 4 mal über eine Parese des Nervus abducens und 3 mal über eine Parese der Zungen- bzw. Schluckmuskulatur.

Werkzeugstörungen. Die geschilderten Werkzeugstörungen haben etwa gleich häufig aphasischen, agnostischen und apraktischen Charakter. Aber auch Alexie, Akalkulie und Agraphie werden berichtet. Wie aus einzelnen Beschreibungen hervorgeht, können zu Beginn alle diese Störungen isoliert vorkommen. Aus fast allen Verläufen ist aber zu schließen, daß sich

diese Störungen früher oder später einstellen.

Tonusbeeinträchtigungen. Auf Störungen der Tonusverhältnisse läßt sich im Anfangsstadium nur sekundär durch die Schilderung plötzlichen Zusammensackens, steife Bewegungen u.ä. schließen. Bei ärztlichen Untersuchungen findet sich aber der Tonus in den meisten Fällen beeinträchtigt. Die Darstellungen berichten während des ersten oder zweiten Stadiums entweder allgemein über Tonussteigerung, über Rigor und über Spastik in etwa der Hälfte der Fälle. In einem weiteren Fünftel ist aus anderen Angaben zu schließen, daß der Tonus beeinträchtigt war, oft im Sinne wechselnder Tonusverhältnisse oder plötzlicher Tonusverluste.

Bei den bis zum Tode beobachteten Patienten läßt sich aus den Angaben schließen, daß es praktisch bei allen Fällen zu Tonuserhöhungen kam. Dabei wurde insgesamt 10 mal ausdrücklich auf das gleichzeitige Abnehmen bzw. Schwinden der Hyperkinesen hingewiesen.

Beeinträchtigungen des Bewußtseins werden im ersten Stadium vorwiegend als Absencen oder als Bewußtlosigkeit nach Anfällen geschildert. Auch im weiteren Verlauf treten noch anfallsweise Bewußtseinstrübungen oder -verluste auf. Aber bereits bei 36 Patienten wird im zweiten Stadium über stärkere, fast dauernde Bewußtseinstrübung berichtet. Die Patienten verloren völlig den Kontakt zur Umwelt, wurden stuporös oder komatös. Im Endstadium läßt sich praktisch bei allen Fällen auf Bewußtseinseintrübung, Koma bzw. Reaktionslosigkeit schließen.

Temperaturen, vegetative Störungen. Bei 28 Patienten wird bereits im zweiten Stadium über intermittierende Temperatursteigerung, Schweißausbrüche und Pulslabilität berichtet.

b) Wie aus der Schilderung der Verlaufssymptomatik hervorgeht, geraten die Patienten allmählich in einen körperlich und psychisch schwer beeinträchtigten Zustand. Sie verlieren völlig die Orientierung, den Kontakt zur Umwelt und fallen schließlich in Bewußtlosigkeit. Im Zustand der Kachexie sind sie durch Dekubiti und vegetative Krisen gefährdet. Die Nahrungsaufnahme kann durch die Bewußtseinstrübung und durch Schluckstörungen erschwert sein.

Bei 74 Patienten wird auf Tonuserhöhung (meist rigorartig) bzw. auf Kontrakturen und Opisthotonushaltung hingewiesen. (10 mal wird berichtet, daß mit der Tonuszunahme die Hyperkinesen geringer wurden.) Bei weiteren 30 Patienten bildete sich im Finalstadium eine ausgesprochene Decerebrationsstarre aus. 51 Patienten starben unter zentralem Fieberanstieg, der teilweise von profusen Schweißausbrüchen begleitet war. Bei 4 weiteren Patienten wird über zentrales Atem- und Kreislaufversagen berichtet. Interkurrenten Infekten erlagen 16 Patienten. Am häufigsten handelte es sich um Pneumonien (13 mal). Je einmal wird über eine Cystopyelitis, eine Angina lacunaris und eine eitrige Otitis mit Abszessen der Haut berichtet. Einmal traten kurz vor dem Tode petechiale Blutungen am Körper des Patienten auf.

c)Wie aus den obigen Ausführungen hervorgeht, bringt die subakute Panencephalitis immer wieder psychotische Symptome, wie Halluzinationen, Verwirrtheit, Sprachverarmung bis zum Mutismus, Logorrhoe, Erregungs- oder stuporartige Zustände u.a. hervor. Das allgemeine klinische Bild lenkt jedoch meist recht bald den Verdacht auf eine subakute Panence-

phalitis. Denn nur 6 Autoren berichten, daß die Diagnose zunächst durch das Hervortreten psychotischer Symptome falsch gestellt wurde.

So im Fall 69 (TARISKA,1959), bei dem wegen Krampfanfällen, emotionell ausgelösten Anfallserien und Halluzinationen an eine epileptische Psychose gedacht wurde.

Der Fall 79 betrifft eine 12-jährige Patientin, die über 2 Monate durch Leistungsversagen in der Schule und Wesensänderung auffiel. Zustände von Apathie wechselten mit Anfällen heftiger Erregung und Aggressivität, die von Geruchs- und visuellen Halluzinationen eingeleitet wurden. Weiter bestanden Wortfindungsstörungen, -verwechslungen und -neubildungen, Gedächtnisschwäche und agnostische Störungen. Obgleich auch 2 Krampfanfälle beobachtet worden waren, wurde zunächst die Diagnose Schizophrenie gestellt. (VAN BOGAERT, der den Fall 1952 berichtete, drückte aber schon in der Überschrift seiner Arbeit aus "Un diagnostic possible, celui de LESS", daß es möglich gewesen wäre, die richtige Diagnose zu stellen.)

MICHAUX, LAPRESLE u.KOUPERNIK (Fall 99) berichteten 1959 von einem 14-jährigen Jungen, der durch reizbare, aggressive Charakterveränderung, starken Abfall der Schulleistungen, einen Kopf-Schulter-Arm-Tic, Inkohärenz, Wortfindungsstörungen und Silbeninversionen auffiel. Er schien Beeinflussungsideen, akustische Halluzinationen und Fremdheitsgefühle zu haben. Die Ergebnisse des Wechsler-, Bellevue- und Rorschach-Tests sprachen für eine Schizophrenie. Erst nach Einleitung einer Insulinkur, wonach sich der Zustand des Patienten verschlechterte, wurde die Diagnose revidiert.

MALAMUD, HAYMAKER u. PINKERTON berichteten 1950 (Fall 113) über einen 17-jährigen Patienten, der über körperliche Mißempfindungen, Gefühle der Depression und der Spannung klagte, Beziehungswahnideen hatte, in sich gekehrt und verwirrt wurde, und dessen Sprach- und Gedächtnisfunktionen gestört waren. 5 Monate nach Krankheitsbeginn war der neurolo-

gische Befund noch o.B., und es wurde die Diagnose "Katatone Schizophrenie" gestellt. Erst im weiteren Verlauf, als klonische Zuckungen, ein Grand-Mal-Anfall u.a. neurologische Zeichen auftraten, wurde die Diagnose berichtigt.

HEIDRICH u. WÜNSCHER berichteten 1961 (Fall 115) über eine 17-jährige Patientin, die über Schwächzustände in den Beinen klagte, die zunächst als psychogen angesehen wurden. Bei der Aufnahme war der neurologische Befund o.B.. Kontakt war mit der Patientin nur schwer aufzunehmen, da sie kaum sprach. Im Verlauf traten Katalepsie, Proskinesen, Negativismus, Unterlassungsmanieren, Parakinesen, Hypo- bis Akinese und optische Halluzinationen auf und veranlaßten die Diagnose "Katatone Schizophrenie". Erst als 3 Tage vor dem Tode motorische Entladungen auftraten, wurde die Diagnose revidiert.

Eine 17-jährige Patientin (Fall 117) von VENKOVSKY u.VANEK 1955 berichtet) zeigte über Monate eine depressive Wesensänderung mit Weinerlichkeit, Minderwertigkeitsgedanken und apathisches, interesseloses, aspontanes Verhalten. Im weiteren Verlauf kam es zeitweilig zu heftigen Zornausbrüchen, dann war sie wieder negativistisch und maniriert. Sie wurde später zunehmend verwirrt, produzierte unzusammenhängende Sätze und vergaß selbst ihre persönliche Existenz. Erst nach 5 Krankheitsmonaten traten neurologische Zeichen auf. Nach 7 Monaten starb die Patientin.

IX. EPIKRITISCHE BETRACHTUNGEN

Nach Kenntnis der 126 angeführten Kasuistiken läßt sich das psychopathologische Frühsyndrom der subakuten Panencephalitis wie folgt definieren:

Im Vordergrund steht eine knickhafte und fortschreitende Wesensänderung der Patienten, wobei apathisches, ruhiges Verhalten, allgemeine Ver-

langsamung und erhöhte Ermüdbarkeit häufiger vorkommt, als eine nervöse reizbare und unruhige Veränderung. Der gleichzeitig einsetzende geistige Abbau scheint oft mit isolierten Ausfällen einzelner Werkzeugfunktionen zu beginnen. Störungen des Frischgedächtnisses und der Konzentrationsfähigkeit beeinträchtigen ebenfalls die intellektuelle Leistungsfähigkeit der Kinder. Angst, Erregungs- und Verwirrtheitszustände, die von Halluzinationen begleitet sein können, sind nicht selten.

Zu beachten ist aber, daß dieses psychopathologische Frühsyndrom nur bei 24 Patienten isoliert vorkam. Weitere 96 Patienten boten in mehr oder weniger starker Ausprägung körperliche und neurologische Symptome, die an eine organische Erkrankung denken ließen.

Im weiteren Verlauf ist das psychopathologische Bild gekennzeichnet von einer fortschreitenden Demenz und einem Sprachverlust, der bis zum völligen Mutismus gehen kann, wobei oft alte Gedächtnisinhalte noch lange automatenhaft in perseveratorischer Weise reproduziert werden. Weitere Merkmale sind der Verlust der Orientierung und des Kontaktes zur Umwelt, die Apathie und Aspontaneität der Patienten bei allgemeiner Verlangsamung und die Störungen der Affektivität, die sich in euphorischer Stimmungslage, Affektlabilität oder in Angst-, Erregungs- und Unruhezuständen äußern können. Im Endstadium verfallen die Patienten in Bewußtlosigkeit oder werden völlig reaktionslos.

Auf körperlichem und neurologischem Gebiet äußert sich die Erkrankung zu Beginn durch Störungen der Grob- und Feinmotorik bei allgemeiner Verlangsamung, durch das Auftreten von epileptischen Anfällen (sowohl Grand MAUX als Petit Maux) und durch abnorme Bewegungen, die oft ticähnlichen Charakter haben. Die Kinder klagen manchmal über Kopfschmerzen und

Schwindel und erbrechen häufig. Sprachstörungen verschiedenster Art werden beobachtet. Aussprache, Wort- und Satzmelodie, Sprachantrieb und Wortschatz können beeinträchtigt sein.

Im weiteren Verlauf stehen die verschiedensten extrapyramidalen Hyperkinesen, Myoklonien, Tremor und Störungen des Muskeltonus - meist im Sinne einer rigorartigen Erhöhung - im Vordergrund. Die Willkürmotorik kann durch apraktische Störungen, durch die Hyperkinesen und durch den veränderten Muskeltonus auf das stärkste gestört sein. Oft nehmen die Patienten vertrackte Haltungen ein, und es können sich Kontrakturen ausbilden. Vegetative Krisen werden öfters beobachtet. In einer Reihe von Fällen wird die Sehkraft beeinträchtigt. Schließlich kommt es zu allgemeiner Erhöhung des Muskeltonus: die Patienten verfallen in einen komatösen oder reaktionslosen Zustand. Viele bieten präfinal das Bild einer Decerebrationsstarre.Körperlich sind sie durch eine zunehmende Kachexie, Dekubiti und vegetative Krisen auf das schwerste beeinträchtigt. An zentralen Regulationsstörungen oder interkurrenten Infekten gehen sie schließlich zugrunde.

Die Zusammenstellung der Fälle läßt auch einige Besonderheiten der subakuten Panencephalitis in Bezug auf Geschlechtsdisposition, Erkrankungsalter und Dauer der Erkrankung hervortreten. Bei den 114 Patienten, bei denen das Geschlecht angegeben war, handelte es sich um 74 Knaben und 40 Mädchen.

Die Krankheit wird mit zunehmendem Alter bis zu einem Gipfel im 8.Lebensjahr häufiger, in den älteren Jahrgängen tritt sie wieder seltener auf. Eine Beziehung zwischen dem Alter der Patienten und der Dauer der Erkrankung läßt sich jedoch nicht feststellen.

Akute Verläufe (bis zu 2 Monaten) sind relativ seltener (5,8% der Fälle). Ausgesprochen chronische Verläufe

(länger als 1 Jahr) sind häufiger (20,3% der Fälle). Die durchschnittliche Erkrankungsdauer beträgt 1 Jahr. Werden die extrem langen Verläufe (länger als 2 Jahre = 8,8% der Fälle) nicht berücksichtigt, liegt die Erkrankungsdauer bei 8,4 Monaten.

Die meisten Todesfälle traten bereits im 3.Krankheitsmonat auf (14 Patienten = 11%).

Remissionen und Stillstände der Erkrankung können in allen 3 Stadien vorkommen. Heilungen sind nur 4 mal berichtet, dabei handelte es sich 3 mal um Patienten im Adolescentenalter. 2 mal bestand nach der Erkrankung ein ausgesprochenes Defektsyndrom. Ein 4-jähriger Knabe, bei dem die Erkrankung ausheilte, starb mit 13 1/2 Jahren an einer Wiedererkrankung.

X. DIFFERENTIALDIAGNOSTISCHE ASPEKTE

Wie aus den Ausführungen unter VII. hervorgeht, kann die Differentialdiagnose gerade im Anfangsstadium der subakuten Panencephalitis Schwierigkeiten bereiten.

Stehen die psychischen Auffälligkeiten im Vordergrund, können sie leicht als psychogene Störungen reaktiver Art verkannt werden, worauf VAN KREVELEN (47) und STUTTE (80) hinwiesen. Die sekundär auftretende intellektuelle Beeinträchtigung und die Sprachverarmung werden - besonders bei jüngeren Kindern - vielleicht an Demenzprozesse, nach Art der Dementia infantilis Heller oder der Kramer-Pollnow'schen Erkrankung denken lassen. Treten Anfälle auf, wird man immer erst zu unterscheiden suchen, ob es sich um eine genuine oder symptomatische Epilepsie handelt. In einem Fall unserer Kasuistik lag wegen emotionell ausgelöster Anfälle und Halluzinationen der Verdacht auf eine epileptische Psychose nahe. Kopfschmerzen, Erbrechen, Beeinträchtigung des Sehvermögens, Störungen der Mo-

torik und Sprache und ähnliches lassen mitunter auch an einen Tumor cerebri denken. Entwickeln sich die Krankheitssymptome nach einem Kopftrauma, muß auch an eine Blutung oder Hirn-Contusion gedacht werden. Bei vorangehenden Infektionskrankheiten und Eiterungen liegt eine parainfektiöse Encephalitis im Bereich der Möglichkeiten. Schließlich ist noch darauf hinzuweisen, daß die subakute Panencephalitis auch psychotische Symptome hervorbringt, die - wenn auch nur selten - so im Vordergrund stehen können, daß der Verdacht auf eine Geisteskrankheit geäußert werden kann.

Wie aus all dem hervorgeht, ist es erforderlich, das gesamte Rüstzeug der modernen klinischen Diagnostik einzusetzen, um die Diagnose einer subakuten Panencephalitis zu stellen bzw. auszuschließen.

XI. ZUSAMMENFASSUNG

In der vorliegenden Arbeit wird über 126 Fälle subakuter Panencephalitis im Kindes- und Jugendalter berichtet. Dabei handelt es sich um 122 Fälle aus der Literatur, die unter den Namen "Subakute sklerosierende Leukoencephalitis van Bogaert, Panencephalitis nodosa Pette-Döring und Inclusion Encephalitis Dawson" veröffentlicht worden sind. Weiter wurden Fälle berücksichtigt, die von ihren Autoren diesen Formen zugerechnet, aber mit anderen ihrer Ansicht nach treffenderen Bezeichnungen belegt wurden. 4 Fälle stammen aus der Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie Marburg/L..

Die Fälle wurden, geordnet nach dem Erkrankungsalter der Patienten, kurz referiert, wobei besonderes Gewicht auf die Darstellung des Verlaufs und der psycho-

pathologischen Symptome gelegt wurde.

Die Auswertung ergab, daß es sich bei der subakuten Panencephalitis des Kindes- und Jugendalters um eine Erkrankung handelt,

die alle Altersklassen betreffen kann, aber am häufigsten um das 8.Lebensjahr auftritt.

Knaben erkranken doppelt so häufig wie Mädchen.

Der Verlauf ist im allgemeinen subakut.

78% der Patienten starben innerhalb eines Jahres. Kurze Verlaufsformen bis zu 2 Monaten sind selten (5,8%).

Bei 20,3% der Patienten dauerte die Erkrankung über 1 Jahr. Der längste geschilderte Verlauf betrug $8^1/2$ Jahre.

Eine Beziehung zwischen dem Erkrankungsalter der Patienten und der Dauer der Erkrankung läßt sich nicht herstellen.

Bei Betrachtung der psychopathologischen Symptome zeigt sich, daß im Vordergrund eine tiefgreifende progressive Wesensänderung der Patienten steht, die von einer intellektuellen Leistungsminderung begleitet wird, die bis zur Demenz fortschreitet.

Allgemeine Verlangsamung und Aspontaneität,

Sprachabbau bis zum völligen Mutismus und Verlust der Orientierung des Kontaktes zur Umwelt runden das Bild ab.

Psychotische Reaktionen, wie Halluzinationen, Erregungszustände, Stupor, Logorrhoe u.a., werden oft beobachtet. Jedoch nur selten beherrschen diese Erscheinungen das klinische Bild.

Das körperlich-neurologische Bild ist während des Verlaufs gekennzeichnet von vielfältigen extrapyramidalen Hyperkinesen, Myoklonien, Veränderungen des Muskeltonus, epileptischen Anfällen verschiedener Form und Ausbildung von Paresen.

Schließlich werden die Patienten bewußtseinsgetrübt, es kommt zu allgemeiner Tonuserhöhung, Kontrakturen und in vielen Fällen zu einer Decerebrationsstarre.

Zentrale Regulationsstörungen, körperlicher Marasmus, Dekubiti und interkurrente Infekte führen schließlich zum Tode.

Durch die in dieser Arbeit vorgelegte zusammenfassende Betrachtung einer größeren Anzahl von Krankenberichten über die subakute Panencephalitis im Kindes- und Jugendalter, glauben wir, die bisherigen Kenntnisse über diese seltene Erkrankung auf eine breitere Basis gestellt zu haben.

Da die bisherigen Veröffentlichungen jeweils nur über wenige Fälle berichteten und zumeist

Probleme der EEG Diagnostik, der histopathologischen Beurteilung und der Erforschung der Ätiologie in den Vordergrund stellten, wurde in der vorliegenden Arbeit besonderes Gewicht auf die Darstellung der verlaufsdynamischen Aspekte, der klinischen und psychopathologischen Erscheinungsformen dieser Erkrankung gelegt.

Durch die große Zahl der gesammelten Fälle konnte die außerordentliche Variationsbreite des klinischen Bildes deutlich gemacht werden.

XII. LITERATURVERZEICHNIS

1. ASPERGER, Hans : Heilpädagogik, 3. Aufl. Wien: Springer 1961, S. 107.

2. BIELING, R. : Die Biologie der Viruskrankheiten. Dtsch. Z. Nervenhlkde 148, 243 (1952)

3. BODECHTEL, G. u. GUTTMANN, E. : Diffuse Encephalitis mit sklerosierender Entzündung des Hemisphärenmarks. Z. Neurol. (Berlin) 133, 601 (1931)

4. VAN BOGAERT, Ludo : Une leucoencephalite sclérosante subaigue. J. Neurol. (Brux.) 8, 101 (1945)

5. ders. : Les encéphalomyélites européennes actuelles. Acta Neurol. et Psychiat. Belg. 49, 811 (1949)

6. ders. : Un diagnostic clinique possible: celui de la LESS. J. Nerv. Dis. 116, 1065-1071 (1952)

7. ders. : Die klinische Einheit und die pathologische Variationsbreite der subakuten sklerosierenden Leukoencephalitis. Wien. Z. Nervenhlkde 13, 185-203 (1957)

8. VAN BOGAERT, L. u. DE BUSSCHER, J. : Sur la sclérose inflammatoire de la substance blanche des hémisphères (Spielmeyer). Contribution à l'étude des scléroses diffuses non familiales. Rev. Neurol. (Paris) 71, 679-701 (1939)

9. BONHOFF, G. : Über atypische Encephalitisfälle mit Gliaknötchenbildung (sowie deren Beziehungen zwischen Grippeencephalitis und Pseudosklerose) Arch. Psychiat. (Berlin) 181, 421-452 (1949)

10. BOOIJ, Joh. : The CSF aspects in leuko-encephalitis. Fol. psychiat. neerl. 61, 352-366 (1958)

11. BORNSTEIN, B., SANDBANK, M., TAMIR, N., BREHAM, J. : Leucoencéphalite sclérosante subaigue a evolution foudroyante. Rev. Neurol. 105, 430-442 (1961)

12. BRAIN,W.,GREENFIELD,J.G.u.RUSSEL,D.S.V.: Subacute inclusion encephalitis (Dawsontype)
Brain (London) 71,365-385 (1948)

13. BRUCHER,J.M. et DECHEF,G. : Etude anatomo-clinique d'un cas de leucoencéphalite sclérosante subaigue.
Acta neurol.et psychiat.(Belg.) 57,775-791 (1957)

14. BRUGGER,D. : Über eine Encephalitis subacuta sclerosans (van Bogaert)(Pette-Döring)
Schweiz.Arch.Neurol.(Zürich) 2,139 (1956)

15. BÜCHER,Th.,MATZELT,O. u.PETTE,O. : Papierelektrophorese vom Liquor cerebrospinalis.
KlinWoSchr. 30,325 (1952)

16. BUREN,van J.M.V. : A case of subacute inclusion encephalitis studied by the metallic methods.
J.of Neuropath. 13,230-247 (1954)

17. CAMPBELL,A.M.F.,GUJ,J. and WALTER,W.G. : Two cases of cytomegalic inclusion encephalitis.
Arch.Dis.Childh. 27,507-518 (1952)

18. CANAL,N. and TORCK,P. : An epidemiological study of subacute sclerosing Leucoencephalitis in Belgium.
J.of the Neurological Sciences 1,380-389 (1964)

19. CAREIS,Guy : Les paroxysmes électroencephalographiques periodiques.
World Neurol. 1,524-534 (1960)

20. DAWSON,J.R. : Cellular inclusions in cerebral lesions of lethargic encephalitis.
Amer.J.Path.Ann.Arber.Mich. 9, 7-15 (1933)

21. DEBERDT,R.,RADERMECKER, J. et GUAZZI,G.L. : Leucoencéphalites sclérosantes subaigues avec prévalence de signes extrapyramidaux et de nécrose.
Acta neurol.belg. 61,906-932 (1961)

22. DELANK,H.W.u.SCHIMMEL-PENNIG,G.W.(aus TARISKA): Klinischer Beitrag zur subakuten Panencephalitis unter bes. Be-

rücksichtigung elektrophoret. Liquor-Eiweißuntersuchungen. Arch.Psychiat.Nervenkrh. 193,607 (1955)

23. DELLAERT,R.,MAERE,M. and van BOGAERT,L. : Deux nouvelles observations de sclérose diffuse inflammatoire de la substance blanche des hémisphères (Spielmeyer) Mon.Schr.Psychiat.Neurol. 110,103 (1945)

24. DREYER,Rudolf : Hirnelektrischer Befund bei einem anatomisch gesicherten Fall von Leukoencephalitis van Bogaert. Nervenarzt 27,227-228 (1956)

25. DUBOIS,R.,LHERMITTE,F. et van BOGAERT,L. : Deux nouvelles observations de leucoencéphalite sclérosante subaigue. Acta neurol.psychiat.belg. 49, 762-786 (1949)

26. EICKE,W.J. : Über die Leukencephalitis. Nervenarzt 22,241-244 (1951)

27. EICKE,W.J.u.ZIEGLER,W. : Ein Beitrag zur Frage der atypischen Encephalitis. Nervenarzt 21,312-318 (1950)

28. ELSAESSER,K.H.,BOUSSELJOL,W.u.GIBB,B. : Panencephalitis (Pette-Döring) und Leukoencephalitis van Bogaert. Psychiat.Neurol.med.Psychol.15, 238-248 (1963)

29. FOLEY,J.and WILLIAMS,D. : Inclusion encephalitis and its relation to subacute sclerosing leucoencephalitis. A report of five cases. Quart.J.Med.NS. 22,157-194 (1953)

30. FORNADI,F.,SZEGEDY,L. u.HUSZAR,I. : Ein Beitrag zu den klinischen und pathologischen Aspekten der subakuten progressiven Panencephalitis. Psychiat.et Neurol.(Basel) 147, 90-117 (1964)

31. GARDE,A.,DEVIG,M., MÜLLER,J.M. : Les encephalites subaigues primitives de l'enfant. Lyon Médical 199,197-228 (1958)

32. GEETS,W.et van BOGAERT : Une leucoencéphalite sclérosante subaigue avec un important syndrome psychique hallucinatoire.

Encéphale (Paris) 44,405-413 (1955)

33. GEINERT,F.u.MÜLLER,N. : Über die subakute sklerosierende Leukoencephalitis. Arch.f.Psychiat.u.Neurol.193, 51-67 (1955)

34. GUTEWA,J.u.OSETOWSKA,E.: A chronic form of subacute sclerosing encephalitis. Clinical and pathological study. Encephalitides.Amsterdam: Elsevier 1961,S.386

35. HASAERTS,E.et VAN GEER-TRUYDEN : Caractères et étapes de la détérioration psychique dans la leucoencéphalite sclérosante subaigue. Encéphale (Paris)47,31-72 (1958)

36. HASENJÄGER-LENZ : Meningo-Panencephalitis bei einem Kinde. Arch.Psychiat.113,405 (1941)

37. HAYMAKER,W.,SMITH,M.G.,VAN BOGAERT,L.and de CHENAR,C. : Pathology of viral disease in man characterized by nuclear inclusions.In: Viral Encephalitis. pp.95-204. Springfield/ILL.: Thomas 1958

38. HEIDRICH,R.u.WÜNSCHER,W. : Katatoniformes Zustandsbild im Verlauf einer Leukoencephalitis. Psychiat.Neurol.med.Psychol. 13, 241-247 (1961)

39. HORANYI,B. : Beiträge zur Pathologie der Panencephalitis nodosa. Acta morph.Acad.Sci.hung. 5, 205-222 (1955)

40. ISRAEL,L.et NEVERS,J. : Progrès de la détérioration mentale dans un cas de panencéphalite type Dawson. Rev.Neuropsychiat.infant. 8, 402-412 (1960)

41. JACOB,H. : Sporadische atypische "primäre" Encephalitiden. Encephalitis japonica B und parainfektiöse Encephalitiden. Psychiat.Neurol.jap. 61,311-341 (1959)

42. KALAB,Z.,KOSTELNIK,J.u.POSPISIL,L. : Ein Fall subakuter sklerosierender Leukoencephalitis van Bogaert mit virologischer Untersuchung. Psychiat.Neurol.med.Psychol. 10, 265-270 (1958)

43. KALM,H. : Über die Stellung der Panencephalitis (Pette-Döring) zur Leukoencephalitis van Bogaert. Dtsch.Z.Nervenhlkde 169,89-110 (1952)

44. KERSTING,G. : Beitrag zur Frage der Panencephalitis. Dtsch.Z.Nervenhlkde 168,464-484 (1952)

45. KOLAR,O.,PRASILOVA,T., TRECKA,J.,DOUBRAVA,O. u.BARAGAN,A. : Zur Frage der parainfektiösen Mechanismen in der Pathogenese der subakuten sklerosierenden Leukoencephalitis. Nervenarzt 35,363-366 (1964)

46. KOLLRACK,H.W. : Zur Frühsymptomatik der subakuten sklerosierenden Leukoencephalitis (Kasuistischer Beitrag). Jahrbuch für Jugendpsychiatrie und ihre Grenzgebiete 4, 165-177 (1967)

47. KREVELEN,A. van et ENDIZ,L.J. : Les modifications psychiques précoces de la leucoencéphalite sclérosante subaigue. Rev.Neuropsychiat.infant.6, 285-295 (1958)

48. KRÜCKE,W. : Über eine besondere Form der Spontanencephalitis. Nervenarzt 28,289 (1957)

49. LANDAU,W.M.,LUSE,S.A. : Relapsing inclusion encephalitis (Dawson type) of sight years devation. Neurology (Minn.) 8,669-676 (1958)

50. LEONHARD,K. : Das klinische Bild der Leukoencephalitis . Arch.Psychiat.u.Z.Neurol. 186, 171-191 (1951)

51. LORAND,B.,NAGY,T. u.TARISKA,S. : Subacute progressive panencephalitis. World Neurol. 3,376-394 (1962)

52. MACKEN,J.u.LHERMITTE,F. : Etude clinique et anatomique de la leucoencéphalite sclérosante subaigue. Bull.Acad.med.Belg. 15,205-244 (1950)

53. MALAMUD,N.,HAYMAKER,W. u.PINKERTON,M. : Inclusion Encephalitis. With a clinico-pathologic Report of three cases. Am.J.Path.,Ann.Arber,Mich. 26, 133 (1950)

54. MARTIN,M.,MACKEN,J. u.HESS,R. : Sur une encéphalite subaigue, ayant les caractères de la leuco-encéphalite sclérosante, avec inclusions. Arch.suiss.neurol. (Zürich) 66, 217-260 (1950)

55. MARTIN,F.,ISLER,W. : Recherches complémentaires sur la leucoencephalite sclérosante subaigue. Schweiz.Arch.Neur. 79,73-112 (1957)

56. MASPES,P.E.,PAGNI,C.A. and WILDI,E. : A clinical electroencephalographical and pathological study of a case of subacute sclerosing leucoencephalitis. Encephalitides.Amsterdam:Elsevier 1961,S.493

57. MATTYUS,A. : Zur Kenntnis der subakuten Panencephalitiden. Dtsch.Z.Nervenhlkde 176, 1-16 (1957)

58. MICHAUX,L.,LAPRESLE,J. et KOUPERNIK,C. : Etude anatomo clinique d'une encéphalite subaigue primitive. Presse méd.67,1665-1668 (1959)

59. MOSSAKOWSKI,A.J. and MATHIESON,G. : Neurology (Minn.) 11,461-469 (1961)

60. MYLE,G.u.van BOGAERT,L. : Des hypercinésies cloniques unipuis bilaterales dominant le tableau neurologique de la leuco-encéphalite sclérosante subaigue. Acta neurol.psychiat.belg. 49, 787-810 (1949)

61. NAGEL,W.,GÖTT,H.u. COLMANT,H.J. : Klinik, EEG und Anatomie eines Falles von subakuter sklerosierender Leukoencephalitis van Bogaert. Ann.paediat. (Basel) 193,193-225 (1959)

62. PAARMANN,H.F. u.R. : Beitrag zur Frage der Leukoencephalitis. Arch.f.Psychiat.u.Z.Neurol. 190, 83-98 (1953)

63. PEARCE,J.M.S. and O.D. BARWICK : Recovery from presumed subacute inclusivbody encephalitis. Brit.med.J. II,611 (1964)

64. PETERS,G. : Subacute sclerosing leucoencephalitis (van Bogaert). Encephalitides. Amsterdam:Elsevier 1961,S.405

65. PETSCHE,H.,SCHINKO,H. u.SEITELBERGER,F. : Neuropathological Studies on van Bogaerts subacute sclerosing leucoencephalitis. Encephalitides.Amsterdam:Elsevier 1961,S.353

66. PETTE,H. u. DÖRING,G. : Über einheimische Panencephalomyelitis vom Charakter der Encephalitis japonica. Dtsch.Z.Nervenhlkde 149, 7-44 (1939)

67. PETTE,H.u.KALM,H. : Betrachtungen über den klin.Verlauf der Einschlußkörperchen-Encephalitis (Dawson), der Panencephalitis (Pette-Döring) und der Leukoencephalitis (van Bogaert) Fol.clin.internat.2,259-262 (1952)

68. PETTE,H.u.KALM,H. : Die entzündlichen Erkrankungen des Gehirns und seiner Häute. Hdb.Inn.Med.V,3. Berlin-Gött.-Heidelberg:Springer 1953

69. PETTE,H.u.KALM,H. : Neuere Beobachtungen einer ätiologisch unbekannten, aber klinisch u.anatomisch abgrenzbaren Encephalitisform. Dtsch.Med.WSchr.1173-1176 (1950)

70. POSER,Ch.M.,RADERMECKER,J. Subacute sclerosing leukoencephalitis van Bogaert type. J.of Pediat. 50,408-425 (1957)

71. PRILL,A.u.SPAAR,Fr.W. : Zur Klinik und Anatomie der Pette-Döringschen Panencephalitis. Dtsch.Z.f.Nervenheilk.187,507-515 (1965)

72. RADERMECKER,J. : Leucoencéphalite subaigue sclérosante avec lésions des ganglions rachidions et des nerfs. Rev.Neur. 81,1009-1017 (1949)

73. ders. : Das EEG bei den Encephalopathien des Kindesalters. Nervenarzt 31,529 (1960)

74. ders. : Aspect électroencéphalographiques dans trois cas d'encéphalite subaigue. Acta neurol.et psychiat.belg. 49, 222 (1949)

75. RENNERT,H.u.SCHMIDT,M. : Zum Krankheitsbild der Panencephalitis im Kindes- und Jugendalter. Sitzungsber.Dtsche Vereinigg.f. Jugendpsychiat.VII.Wiss.Tagg. am 10./12.8.61 in Innsbruck

76. ROSANOFF,W.R. : J.Neur.Neurosurg.Psychiat.10, 61-71 (1947)

77. SEITELBERGER,F. : Contribution to the histopathology of van Bogaerts subacute sclerosing leucoencephalitis. Encephalitides.Amsterdam: Elsevier 1961,S.340

78. STAMMLER,B.,GEBERDING,J.u.BICK,G. : Zur Klinik der akuten und subakuten Encephalitis im Kindesalter. Z.Kinderheilkde 75, 322-340 (1954)

79. STOCKER,I. : Zur Frage der subakuten sklerosierenden Leukoencephalitis. Arch.Kinderheilkde 161, 245-258 (1960)

80. STUTTE,H. : Kinder- und Jugendpsychiatrie. In: Psychiatrie der Gegenwart, Bd.II,1053-1054, Berlin-Gött.-Heidelberg (1960)

81. ders. : Über das organische Psychosyndrom bei entzündlichen Hirnerkrankungen. Wien.Z.Nervenhlkde 19, 161-165 (1962)

82. TARISKA,Stefan : Zur Pathologie der subakuten progressiven Panencephalitiden. Dtsch Z.Nervenhlkde 179,363-387 (1959)

83. THIEBAUT,F., v.BOGAERT, L. et ISCH,F. : La leucoencéphalite subaigue (A propos d'un cas.) Presse méd.60,1421-1424 (1952)

84. USUNOFF,G.,BOJINOV,S. et GUEORGUIEV,I. : L'encéphalite progressive hypercinétique subaigue chez l'enfant en Bulgarie. Acta neurol.et psychiat. belg.57, 913-922 (1957)

85. VENCOVSKY,Eugen u. VANEK,J. : Beitrag zur psychologischen Symptomatologie bei Inclusionsencephalitis. Psychiat.Neurol.u.med.Psychol.7, 335-338 (1955)

86. WEINGARTEN,Klara u. SEITELBERGER,Franz : Über die subakute sklerosierende Leukoencephalitis. Wien.Z.Nervenhlkde 6, 65-90 (1952)

87. WOLFRAM,Horst;WÜNSCHER, Wolfgang : Beitrag zur Frage der Panencephalitis. Psychiat.Neurol. u. med. Psychol. 6,129-133 (1954)

Herrn Prof.Dr.med.H.STUTTE danke ich für die Überlassung des Themas und der Krankengeschichten aus der Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie in Marburg/L. Mein besonderer Dank gilt ihm für die kritische Beratung bei der Abfassung der Arbeit.

Lebenslauf.

Am 29.1.1939 wurde ich, Hermann Walther, als zweiter Sohn des Lehrers Ludwig Walther und seiner Ehefrau Anna Katharina geb. Müller in Michelstadt im Odenwald geboren. Hier wurde ich nach vierjährigem Grundschulbesuch im Frühjahr 1950 in das Gymnasium aufgenommen, wo ich am 2.März 1959 meine Reifeprüfung ablegte.

Zum Sommersemester 1959 immatrikulierte ich mich an der Philipps-Universität Marburg für das Medizinstudium. Nach zwei Semestern bestand ich hier mein Vorphysikum und nach weiteren drei Semestern das Physikum. Nachdem ich mein erstes klinisches Semester noch in Marburg verbracht hatte, studierte ich im Sommersemester 1962 an der Universität in Hamburg. Zum Wintersemester 1962/63 immatrikulierte ich mich wieder an der Philipps-Universität Marburg, wo ich im Mai 1965 die ärztliche Prüfung bestand.

Von Juni bis August 1965 arbeitete ich an der Medizinischen Universitätsklinik in Marburg. Anschließend von Oktober 1965 bis Mai 1966 an der Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie der Philipps-Universität Marburg. Von September bis Dezember 1966 war ich wiederum an der Medizinischen Klinik in Marburg tätig. Seit März 1967 arbeite ich am Stadtkrankenhaus Hof/Saale. Zunächst war ich 7 Monate auf der chirurgischen, dann 4 Monate auf der geburtshilflich-gynäkologischen Abteilung. Ende Januar 1968 habe ich meine vorgeschriebene Medizinalassistentenzeit beendet.

Meine akademischen Lehrer waren in der Zeit vom SS 1959 bis zum SS 1964 die Herren Professoren und Dozenten:

in Marburg

Beckmann
Berendes
Bock
Bücher
Braun-Falco
Dimroth
Exner
Gedigk
Gross
Hamm
Hartmann
Hensel
Heuser
Hildebrandt
Hornung
Huber
Kessler
Lang
Linneweh
Lübbers
Mahr
Mattes
Maurath
du Mesnil
Müller
Neubauer
Niessing
Nieth
Oksche
Overbeck
Petry
Schleyer
Schmid
Schmitz
Schölmerich
Schwaiger
Sauer
Seidel
Siegert
Siess
Stein
Straub
Streicher
Stutte
Walcher
Wendt
Würterle

in Hamburg

Bartelheimer
Bürger-Prinz
Bierich
Krauspe
Römer
Schäfer
Seelemann
Zukschwerdt